

**федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования
Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова
Министерства здравоохранения Российской Федерации
(Сеченовский Университет)**

Клинический институт детского здоровья им. Н.Ф.Филатова
Кафедра детских болезней

МЕТОДИЧЕСКИЕ МАТЕРИАЛЫ по ДИСЦИПЛИНЕ

Педиатрия

основная профессиональная Высшее образование - специалитет - программа специалитета

32.00.00 Науки о здоровье и профилактическая медицина

32.05.01 Медико-профилактическое дело

Методические материалы

1. Учебное пособие
Соматические и неврологические особенности детей раннего возраста.
Издательство Сеченовского Университета, Москва 2023
2. Клинические рекомендации, утвержденные после 2019г. и размещенные на
Рубрикаторе КР - pediatr-russia.ru



ФГАОУ ВО Первый МГМУ
им. И.М. Сеченова
Клинический Институт детского
здоровья им. Н.Ф. Филатова

Кафедра детских
болезней

Москва - 2025

Заболевания органов пищеварения у детей

Доцент, к.м.н. Яблокова Е.А.

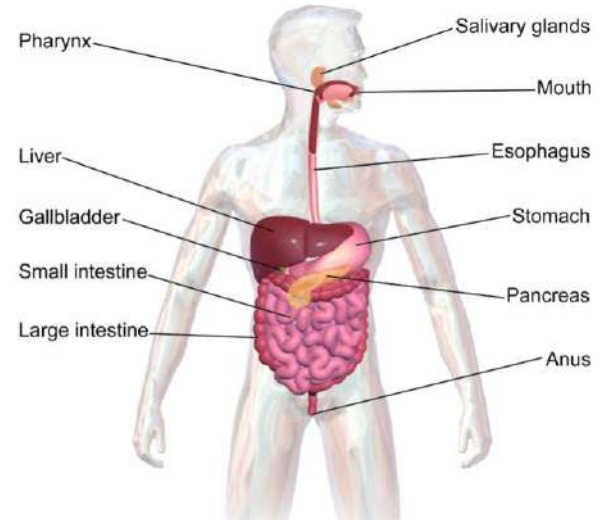


Кафедра детских

заболеваний ЖКТ – пищевода, желудка, тонкой и толстой, прямой кишки, печени, желчного пузыря, билиарного тракта и поджелудочной железы

о центра

- **Функциональные расстройства материнства и детства**
- Воспалительные заболевания (ЯБ, гастрит, дуоденит, колит, панкреатит, холецистит...)
- Инфекционные заболевания с вовлечением ЖКТ (кишечные инфекции, вирусные гепатиты, паразитозы, НР...)
- Ферментопатии (дисахаридазная недостаточность ...)
- Аутоиммунные заболевания (АИГ, ПСХ, ВЗК, целиакия...)
- Генетические синдромы
- Аномалии развития ЖКТ...

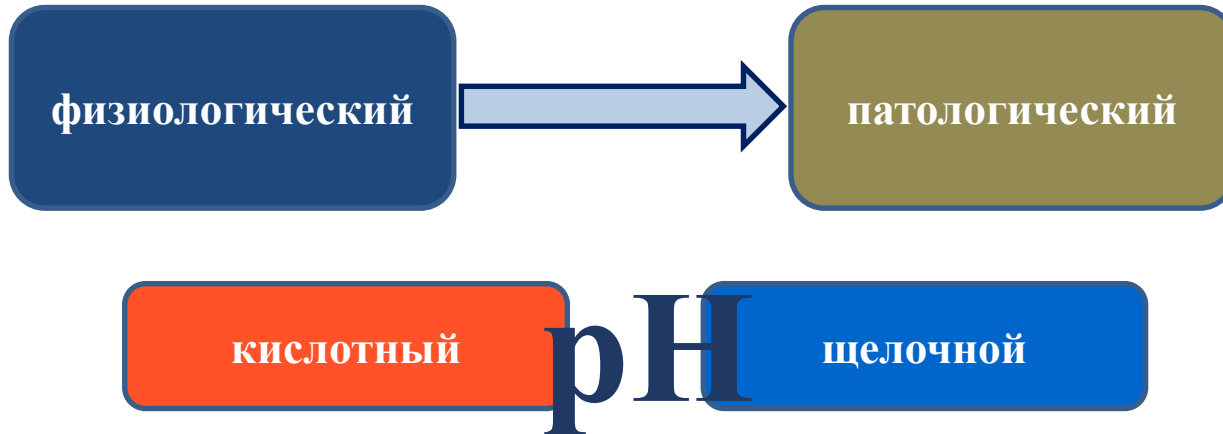


Кафедра
детских
болезней
Сергеевского
о центра
материнства
и детства

ГАСТРОЭЗОФАГЕАЛЬНО- РЕФЛЮКСНАЯ БОЛЕЗНЬ У ДЕТЕЙ

Гастроэзофагеальный рефлюкс (ГЭР)

- непроизвольное затекание или заброс желудочного, либо желудочно-кишечного содержимого в пищевод, способное вызвать физико-химическое повреждение слизистой оболочки.



Кафедра
детских
болезней

Сеченовского

о центра

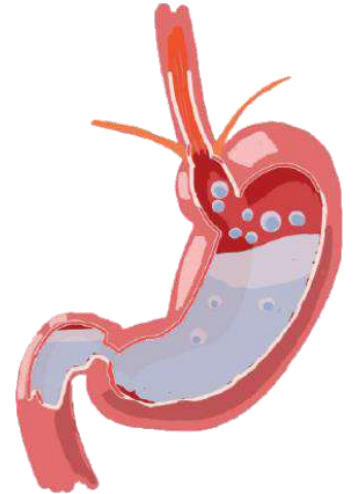
материнства

и детства

Физиологический рефлюкс

- периодические, непродолжительные, не связанные с глотанием спонтанные расслабления НПС

- Встречается у здоровых людей любого возраста
- Преимущественно днем, чаще после приема пищи
- Не более 20-30 эпизодов в день, длительность не более 20 с
- Нет клинических эквивалентов!
- Не приводит к формированию рефлюкс-эзофагита!



Кафедра

детских

болезней

Сеченовског

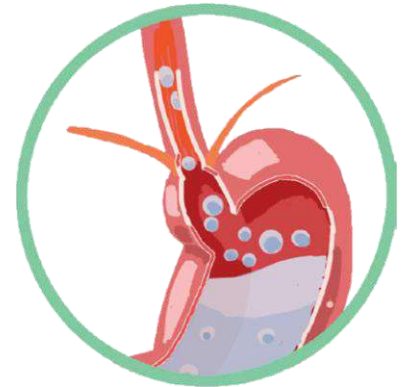
Патологический рефлюкс

о центра

- при длительной экспозиции кислого желудочного содержимого в
материнства
пищевод

и детства

- В любое время суток, не зависит от приема пищи
- Частые и длительные эпизоды
- Высокая частота: более 50 эпизодов/д с рН ниже 4,0,
 - длительность не менее 4,2% времени (рН-мониторинг)
- Ведет к повреждению слизистой оболочки пищевода
- Симптомы поражения пищевода и других органов



Кафедра
детских
болезней
Сеченовского

Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь (ГЭРБ)

о центра
материнства
и детства

Хроническое рецидивирующее заболевание, характеризующееся определенными **пищеводными и внепищеводными** клиническими проявлениями, разнообразными морфологическими изменениями слизистой оболочки пищевода вследствие патологического заброса содержимого желудка/кишечника в пищевод (ГЭР)

- Симптомы ГЭР – 40 – 50% населения (взрослые)
- Эндоскопические проявления (эзофагит) – у 15-20% подвергшихся исследованию (взрослые)
- Пищевод Барретта у 15-20% больных рефлюкс-эзофагитом (взрослые)
- Истинная частота ГЭРБ у детей неизвестна
- Частота рефлюкс-эзофагита среди детей с патологией ЖКТ 8,7-17%

Кафедра детских болезней Сеченовского

о центра
материнства
и детства

Предрасполагает:

- Ожирение
- Недифференцированная дисплазия соединительной ткани
- Скользящая грыжа пищеводного отверстия диафрагмы

Болезни органов пищеварения у детей

Гастроэзофагеально-рефлюксная болезнь у детей

Патогенез

Вегетативная
дисфункция



- Недостаточность кардии
- Нарушение клиренса пищевода
- Нарушение моторики желудка и 12-ПК

Провоцирует:

- Нарушение режима и качества питания
- Повышение интраабдоминального давления (запоры, физическая нагрузка, положение тела...)
- Респираторная патология (бронхиальная астма, муковисцидоз, ХОБЛ...)
- Лекарственные препараты (седативные, снотворные, нитраты, анальгетики, НПВП, ГКС, холиноблокаторы, блокаторы кальциевых каналов...)
- Курение, алкоголь

Инфицирование и эрадикация *Helicobacter pylori* не играет роли в генезе ГЭРБ!

Кафедра
детских
болезней
Сеченовског
о центра
материнства

и детства

Эзофагеальные симптомы:

- изжога, загрудинные боли
- упорная рвота и срыгивания (реургитация), симптом «мокрого пятна»
- отрыжка
- одинофагия
- дисфагия

Клинические проявления

Экстраэзофагеальные симптомы:

- ночной кашель
- ЛОР-патология (рецидивирующие ларингит, фарингит, отит)
- рефлкторный ларингоспазм, апноэ
- бронхообструктивный синдром, бронхиальная астма
- пневмония
- нарушение сердечного ритма
- повреждение зубной эмали
- нарушение сна

Кафедра
детских
болезней
Сеченовского

Осложнения

Дети - редко, взрослые - 30-40% случаев

о центра
материнства
и детства



- Пептический эрозивно-язвенный эзофагит - 2-7% кровотечение, перфорация
- Стриктуры пищевода
- Постгеморрагическая анемия

Кафедра

детских

болезней

Диагностика

Сеченовског

о центра

«Золотой стандарт»

Материнства

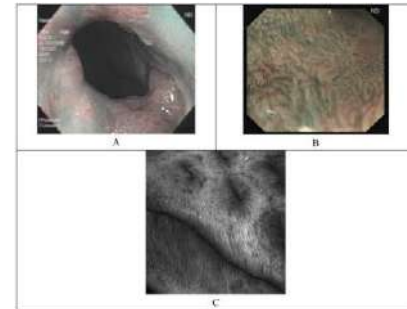
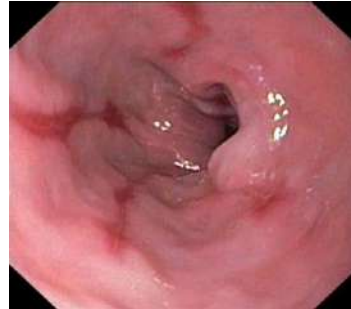
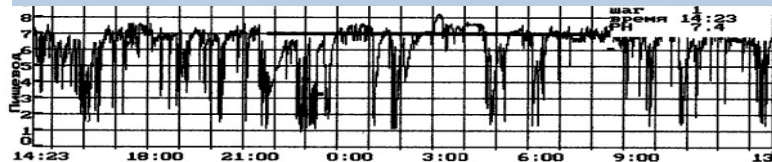
и детства

- «Золотой стандарт» - 24h pH-метрия пищевода;
- ЭГДС с биопсией слизистой оболочки пищевода (показания – пищевод Барретта),
- Гистологическое исследование слизистой оболочки пищевода (не менее 2-х);
- Рентген-контрастное исследование - скользящая грыжа пищеводного отверстия диафрагмы (анатомическая предрасположенность)

RI - time with pH <4.0/ total study time (%)

Pathological GER - episodes with pH ≤ 4.0

more than 50/24h, 4.2% of the total time



Кафедра
детских
болезней

Сеченовского
национального
материнского
и детства

Болезни органов пищеварения у детей

Гастроэзофагеально-рефлюксная болезнь у детей

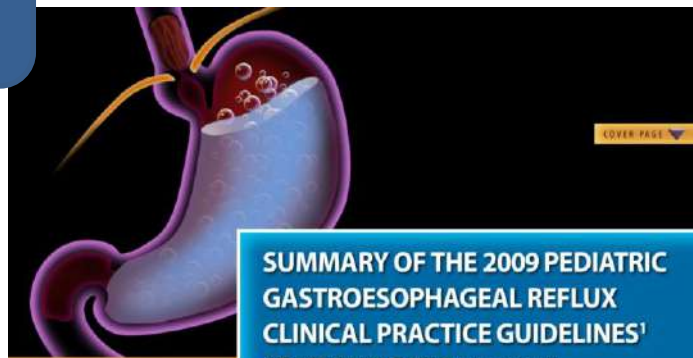
Лечение

е



Медикаментозные
методы

Хирургическая
коррекция



Кафедра детских Терапия ГЭРБ у детей

Дистанционный
Д. И. ДИСТАНОВСКОГО

Немедикаментозный комплекс

Режим

Дети до 1 года жизни:

- Использование искусственных смесей – глубоких гидролизатов белка в течении 2-4 недель при подозрении на рефлюксную болезнь
- Смесии с загустителями (камедь, рисовый крахмал) для профилактики срыгиваний

Дети старше 1 года :

- Профилактика ожирения
- Питание дробное 5-6 раз, небольшими порциями; ужин за 3 часа до сна, после еды не лежать
- Исключить: продукты снижающие тонус нижнего пищеводного сфинктера (шоколад, томаты, цитрусовые, алкоголь; стимуляторы желчеотделения, газообразования- желчегонные травы и овощи)

Для уменьшения риска ГЭР:

- **Исключить:** глубокие наклоны, поднимание тяжестей, курение (в т.ч. пассивное), прием ЛС-провокаторов ГЭР и пр.
- **Сон:** *дети до 1г.* – лежа на спине,
старше 1г. – лежа на животе,
подростки – на левом боку, с приподнятым головным концом на 15 см
- Постуральная терапия у грудных детей при кормлении

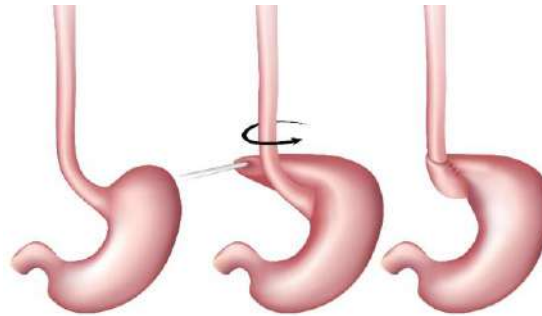
ГЭРБ у детей, лечение

Лекарственная терапия, хирургическая коррекция

Лекарственная терапия

- Антисекреторная терапия:
 - ИПП (эзомепразол, рабепразол, омепразол)
 - Антагонисты H₂-гистаминовых рецепторов (ранитидин, фамотидин, циметидин)
- Антациды, альгинаты
- Прокинетики (метоклопрамид, домперидон, тримебутин)

Антирефлюксная хирургическая коррекция



HELICOBACTER PYLORI-

ассоциированные

расстройства

Болезни органов пищеварения у детей

Кафедра

детских
болезней

Сеченовског

о центра
материнства
и детства

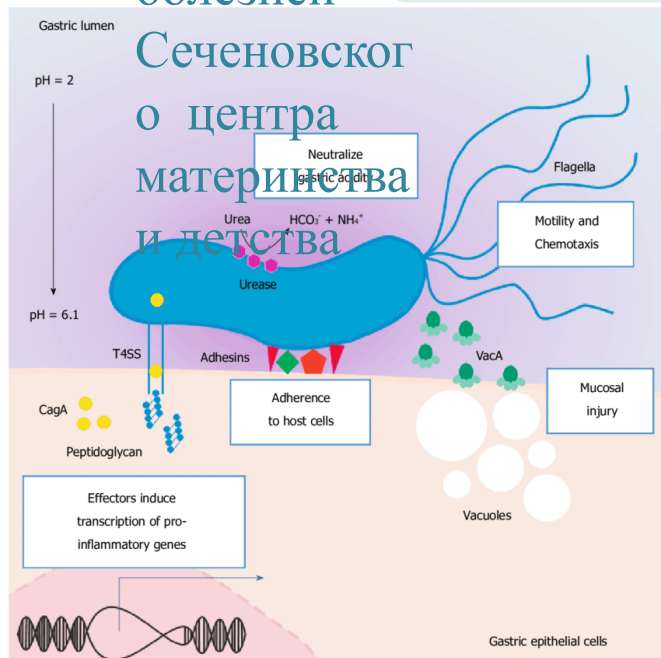
HELICOBACTER PYLORI- расстройства



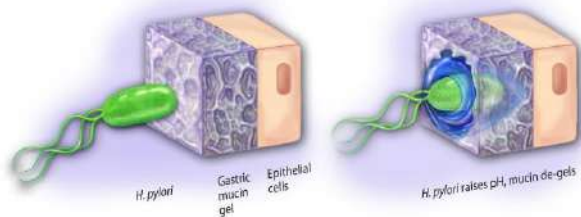
Кафедра
детских
болезней

Болезни органов пищеварения у детей

Helicobacter pylori, факторы вирулентности



H. PYLORI CROSSING MUCUS LAYER OF STOMACH



- Высокая подвижность;
- Кислотоустойчивая оболочка;
- Может быстро проникать через слой муцина и адгезироваться на поверхности эпителия;
- Продукция ферментов (уреаза, каталаза, муциназа, липаза...) и токсины CagA-белок (некоторые штаммы);
- Может формировать биопленки, превращаться в кокковую форму.

https://www.researchgate.net/profile/Warner_Alpizar-Alpizar/publication/327676755/figure/fig1/AS:671471668039687@1537102729780/Helicobacter-pylori-virulence-factors-associated-with-gastric-ulcerogenesis/Helicobacter_pylori#/media/File:H_pylori_urease_enzyme_diagram.svg

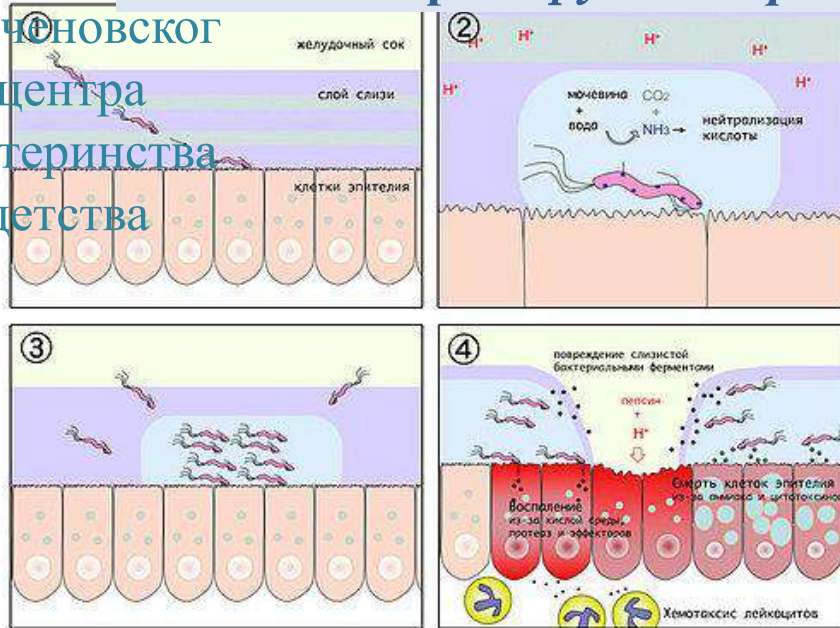
Mobley, Harry LT, Mendz et al. Helicobacter pylori: Physiology and genetics. – ASM Press, 2001. – с.626

HELICOBACTER PYLORI-

Болезни органов пищеварения у детей

Кафедра
детских
болезней
Сеченовского
центра
материнства
и детства

Воспаление слизистой оболочки ЖКТ при *H.pylori*-инфекции



1. Проникновение через защитный слой слизи, колонизация слизистой оболочки желудка
2. Гидролиз мочевины - местнораздражающее действие аммиака, повышение pH



гиперсекреция HCl, пепсина
гиперплазия G-клеток,
гипергастринемия,
снижение секреции бикарбонатов

СО 12-ПК

3. Активное размножение, миграция, образование инфекционного центра
4. Воздействие факторов агрессии непосредственно на клетки СО желудка – химический ожог, воспаление, изъязвление...

K.Schwarz: «Нет кислоты – нет

язвы»

Кафедра детских болезней

1994 г. — НР признан
канцерогеном I класса

Сеченовского о центра материнства и детства



Болезни органов пищеварения у детей

HELICOBACTER PYLORI- ассоциированные расстройства

НР-ассоциированные заболевания:

- язвенная болезнь желудка
- язвенная болезнь 12-перстной кишки
- хронический гастрит (в т.ч. атрофический), дуоденит
- MALT-лимфома
- аденокарцинома желудка

Заболевания с НР-влиянием:

- ГЭРБ
- функциональная диспепсия
- НПВП-гастропатия

Заболевания с НР-предположительно патогенетическим фактором:

- Аутоиммунная ТЦП
- ЖДА

HELICOBACTER PYLORI- ассоциированные расстройства

Болезни органов пищеварения у детей

Кафедра
детских
болезней

Helicobacter pylori у детей.

Сеченовского
Эпидемиология

о центра
Механизмы и пути инфицирования:

материнства

фекально-оральный: алиментарный, контактный (инструменты обследования,

и детства

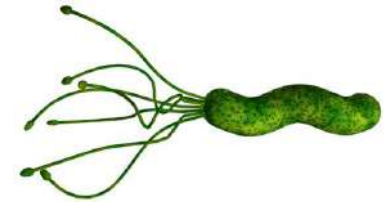
предметы обихода - зубная щетка, посуда и др.)

С *H. pylori* ассоциировано:

- 98% язв 12-перстной кишки, более 80% язв желудка

Частота инфицирования НР в зависимости от возраста:

- Дети 5-7 лет - инфицированность 40-45%,
- К 15-17 годам она достигает уровня взрослого населения - до 85%,
- Инфицированность НР минимальна в развитых странах Запада и выше в странах «третьего мира».



Кафедра
детских
болезней
Сеченовского
центра
материнства
и детства

Болезни органов пищеварения у детей

HELICOBACTER PYLORI- ассоциированные

Хеликобактер-ассоциированные расстройства у взрослых

возраст

Клинические исходы *Helicobacter pylori* инфекций

>80%

15-20%

<1%



Asymptomatic
or chronic gastritis



Chronic atrophic gastritis
Intestinal metaplasia



Gastric or
Duodenal ulcer



Gastric cancer
MALT lymphoma

HELICOBACTER PYLORI- ассоциированные расстройства

Болезни органов пищеварения у детей

Кафедра
детских
болезней
Сеченовског
о центра
материнства
и детства

Хеликобактер-ассоциированные расстройства у детей

возраст

Функциональная
диспепсия

Хронический
гастрит

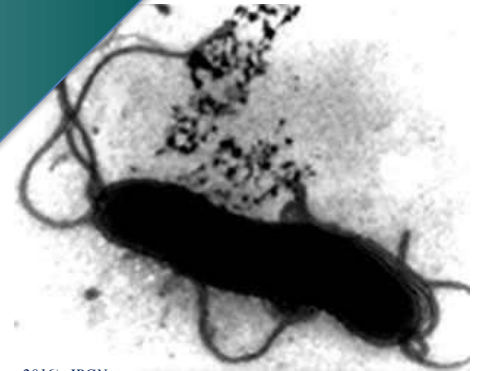
Язвенная болезнь



ROME 2016

The
Functional
Gastrointestinal
Disorders

THIRD EDITION



Кафедра
детских
болезней
Сеченовског
о центра
материнства
и детства

Формы хронического гастрита
(Сиднейская классификация)

1. Эндогенно–аутоиммунный (ХГ А)

1-3% ХГ у детей

2. Экзогенно–инфекционный (ХГ Б)

До 85% ХГ у детей: НР-ассоциированный

3. Экзо-эндогенный – реактивный (ХГ С)

Рефлюкс-гастрит

Детская гастроэнтерология: руководство для



Язвенная болезнь

- 1,6 на 1000 детей
- у школьников в 7 раз чаще, чем у дошкольников (2,7 и 0,4 на 1000 соотв.)
- у городских в 2 раза чаще, чем у сельских
- у мальчиков в 3 раза чаще, чем у девочек
- 81% ЯБДПК, 13% ЯБЖ, сочетанная – 6%

Классификация язвенной болезни

(по А.В. Мазурину, В.Ф. Приворотскому, Н.Е. Лупповой)

Учитывает: локализацию, фазы течения, форма, инфицирование НР, кислотность желудочного сока, эндоскопическую стадию, осложнения и сопутствующие заболевания



**Например: Язвенная болезнь желудка.
НР-позитивная, впервые выявленная, с
повышенной кислотообразующей функцией, фаза
эпителизации.**

Кафедра
детских
болезней

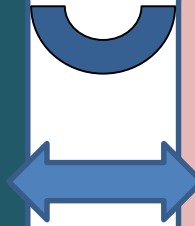
Сеченовског
о центра
материнства
и детства

Факторы защиты:

- Слизистый барьер
- Муцин
- Сialовые кислоты
- Бикарбонаты
- Регенерация, достаточное кровоснабжение слизистой оболочки желудка/12-ПК
- Антродуоденальный кислотный тормоз
- Простагландины

Патогенез (по Shay)

Нарушение равновесия



Факторы агрессии:

- Гиперсекреция соляной кислоты
- Повышенная возбудимость обкладочных клеток (*ваготония*)
- Инфекционный фактор - *Helicobacter pylori*
- Нарушение кровоснабжения СО желудка/12-перстной кишки
- Нарушение антродуоденального кислотного тормоза
- Лизолецитин и желчные кислоты
- ЛС (НПВС, ГКС)

К.Schwarz : «Нет кислоты – нет язвы»

Кафедра
детских
болезней

Сеченовског
о центра
материнства
и детства

Язвенная болезнь у детей. Клиника

- Нивелирование сезонности обострений, их бессимптомное течение у половины больных
- Типичное течение наблюдается не всегда, у детей раннего возраста нередко атипично (характерный язвенный анамнез отсутствует – дети плохо локализуют боль, быстро забывают о ней)
- В старшем возрасте симптоматика ЯБ ДПК сходна с таковой у взрослых

Жалобы:

Боли в животе (эпигастрий, параумбиликальная зона, «ночные» и «голодные»)

Изжога, отрыжка, рвота, тошнота, сниженный аппетит, склонность к запорам, эмоциональная лабильность, повышенная утомляемость

Осмотр:

Белый налет на языке,

Болезненность в пилородуоденальной зоне

С-м мышечной защиты ±

Положительный с-м Менделя

Лабораторная диагностика: Патогномоничных маркеров нет



ЭГДС - *H.pylori*?

НР-ассоциированный гастрит – нодулярный антральный гастрит

Язвенная болезнь (клинико-эндоскопические стадии):

Обострение

1 ст. – свежая язва (*воспаление СО, дефекты, окруженные воспалительным валом, фибрин в дне язвы*)

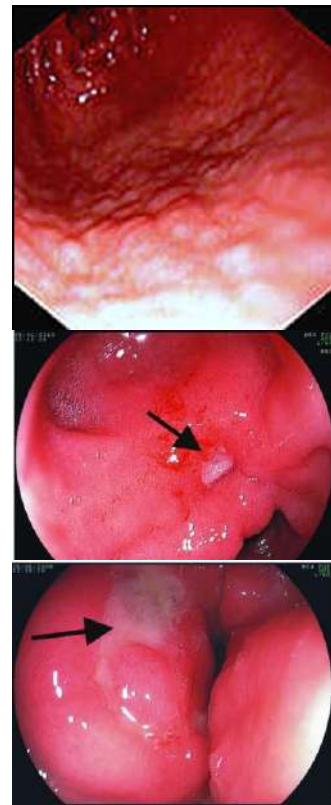
2 ст. – начало эпителизации язвенного дефекта (*сглаживание воспалительного вала, очищение дна язвы от фибрина*)

Неполная ремиссия

3 ст. – заживление язвенного дефекта при выраженной гастродуодените (*красные рубцы, остатки грануляций*)

Ремиссия

4 ст. – клинико-эндоскопическая ремиссия (*полная эпителизация дефекта, нет воспаления СО*)



Кафедра

детских
болезней

Диагностика *H.pylori*

Инвазивные методы
Сеченовской

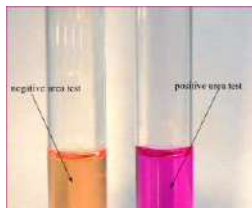
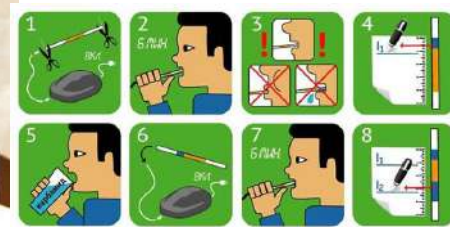
Неинвазивные методы

Болезни органов пищеварения у детей

HELICOBACTER PYLORI- ассоциированные расстройства

Таблица. Основные методы диагностики инфекции *H. pylori* и показания к их применению

Метод диагностики	Показания к применению	Чувствительность, %	Специфичность, %
Серологический	Скрининговая диагностика антител <i>H. pylori</i> в периферической крови	90	90
Микробиологический	Определение чувствительности <i>H. pylori</i> к антибиотикам (материал – биоптат слизистой желудка)	80-90	95
Морфологический	Первичная диагностика инфекции <i>H. pylori</i> (исследование биоптата)	90	90
Быстрый уреазный тест	Первичная диагностика инфекции <i>H. pylori</i> (исследование биоптата)	90	90
Дыхательный тест	Первичная диагностика и контроль эрадикации	95	100
CITO TEST <i>H. pylori</i> Ag	Первичная диагностика и контроль эрадикации	-	95



Клинические рекомендации «Язвенная болезнь желудка и/или двенадцатиперстной кишки у детей». Москва -2016. 34 стр.

NL Jones, S Koletzko, K Goodman et al. Joint ESPGHAN/NASPGHAN Guidelines for the management of *Helicobacter pylori* in children and adolescents (Update 2016). JGPN.

V64.6.2017: 991-1003

Кафедра
детских
болезней

Сеченовского
центра

материнства
и детства

H.pylori infection, course, diagnostics

HELICOBACTER PYLORI- ассоциированные расстройства

CLINICAL GUIDELINES



Joint ESPGHAN/NASPGHAN Guidelines for the
Management of *Helicobacter pylori* in Children and
Adolescents (Update 2016)

¹Nicola L. Jones, ²Sibylle Koletzko, ³Karen Goodman, ⁴Patrick Bontems, ⁵Samy Cadranet,
⁶Thomas Casswall, ⁷Steve Czinn, ⁸Benjamin D. Gold, ⁹Jeannette Guarner, ¹⁰Yoram Elitsur,
¹¹Matjaz Homan, ¹²Nicolas Kalach, ¹³Michal Kori, ¹⁴Armando Madrazo, ¹⁵Francis Megraud,
¹⁶Alexandra Papadopoulou, and ¹⁷Marion Rowland, on behalf of ESPGHAN, NASPGHAN

- ... We recommend against a “test and treat” strategy for H pylori infection in children.
- We recommend against diagnostic testing for H pylori infection in children with functional abdominal pain.
- We recommend that testing for H pylori be performed in children with gastric or duodenal ulcers. If H pylori infection is identified then treatment should be advised and eradication be confirmed.
- We recommend that the effectiveness of first-line therapy be evaluated in national/regional centers.
- We recommend that the outcome of anti-H pylori therapy be assessed at least 4 weeks after completion of therapy using one of the following tests -
(a) The 13C-urea breath (13C-UBT) test or (b) a 2-step monoclonal stool antigen test...

HELICOBACTER PYLORI- ассоциированные расстройства

Болезни органов пищеварения у детей

Кафедра
детских
болезней

Сеченовского

центра

Эрадикация *H. pylori*

Основание терапии: ингибиторы протонной помпы и/или висмута

Ингибиторы протонной помпы

Соли висмута
(трикалия дицитрат)

- и детства
- Пантопразол, лансопразол – с 18 лет
- Омепразол – с 14 лет
- Рабепразол – с 12 лет
- Эзомепразол – с 1 года

С 4 лет

- Бактерицидное действие на НР
- Противовоспалительное, вяжущее действие
- Образует нерастворимые пленки на поверхности эрозий и язв, накопление эпидермального фактора роста в зоне дефекта
- Увеличивает секрецию слизи, бикарбонатов, РgЕ, стимулирует цитопротекцию
- Повышает устойчивость СО к ферментам, HCl, солям желчных кислот, снижает активность пепсина
- Замедление всасывания некоторых АБП

CLINICAL GUIDELINES

CME

Joint ESPGHAN/NASPGHAN Guidelines for the Management of *Helicobacter pylori* in Children and Adolescents (Update 2016)

^{*}Nicola L. Jones, [†]Sibylle Koletzko, [‡]Karen Goodman, [§]Patrick Bontems, ^{||}Samy Cadranet, [¶]Thomas Casswall, ^{**}Steve Czinn, ^{***}Benjamin D. Gold, ^{††}Jeannette Guarner, ^{†††}Yoram Elitsur, ^{§§}Matjaz Homan, ^{|||}Nicolas Kalach, ^{***}Michal Kori, ^{¶¶}Armando Madrazo, ^{***}Francis Megraud, ^{†††}Alexandra Papadopoulou, and ^{†††}Marion Rowland, on behalf of ESPGHAN, NASPGHAN

Клинические рекомендации «Язвенная болезнь желудка и/или двенадцатиперстной кишки у детей». Москва -2016. 34 стр.

NL Jones, S Koletzko, K Goodman et al. Joint ESPGHAN/NASPGHAN Guidelines for the management of *Helicobacter pylori* in children and adolescents (Update 2016).

IPGN_V6A.6_2017-001_1002

Кафедра
детских
болезней
Сеченовског

Эрадикация *H.pylori*

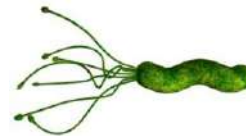
О центра
материнства

Антибактериальная

и детства
Амоксициллин

- Макролиды (кларитромицин, джозамицин)
- Нитрофураны (нифуратель)
- Нитроимидазолы (метронидазол)
- Тетрациклины (доксциклин) – с 8 лет

HELICOBACTER PYLORI- ассоциированные расстройства



Хронический гастрит, лечение

Антациды

Абсорбируемые

Calcium carbonates

Magnesium carbonates

Sodium carbonates

+ висмут глуд, инт при язв
симптоматике - 3-4 нед



Неабсорбируемые

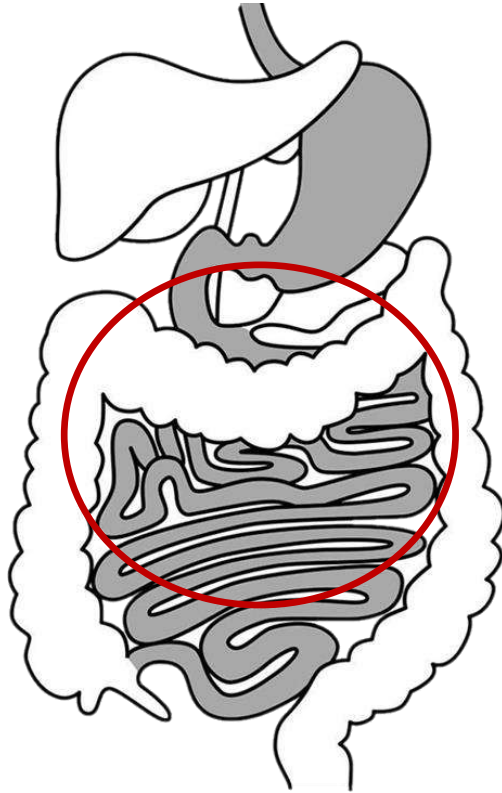
Aluminum phosphates

Aluminum hydroxide

Magnesium hydroxide

Hydrotalcite

ЦЕЛИАКИЯ ЛАКТАЗНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ



Целиакия (глютеновая энтеропатия) – иммуноопосредованное системное заболевание, которое возникает в ответ на употребление глютена или соответствующих проламинов генетически предрасположенными людьми, и характеризуется наличием разнообразных сочетаний глютен-зависимых клинических проявлений, специфических антител, HLA DQ2 и DQ8 гаплотипов и энтеропатии (ESPGHAN 2012)



Целиакия. Эпидемиология

- Заболеваемость в странах Европы 1%
- Соотношение между диагностированными и недиагностированными случаями составляет 1:5 – 1:13
- Заболеваемость в России 1:100 - 1:250



- Заболевание связано с непереносимостью белкового компонента клейковины злаковых (глютена), в большом количестве содержащегося в пшенице, ржи и ячмене.
- В норме глютен расщепляется в кишечнике с помощью тканевой трансглутаминазы, но у части людей эти ферменты отсутствуют и нерасщепленный глютен, воздействуя на слизистую тонкой кишки, вызывает выработку специфических антител, запуская аутоиммунные реакции
- В результате происходит разрушение клеток кишечника (энтероцитов) клетками иммунной системы (цитотоксическими лимфоцитами). Это приводит к нарушению переваривания и всасывания многих необходимых организму веществ (белков, жиров, углеводов, витаминов и минералов)

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Гастроинтестинальные симптомы

Нутритивная недостаточность

Дефицитные симптомы

Ассоциированные аутоиммунные заболевания



Гастроинтестинальные симптомы:

боли в животе, диарея, обильный зловонный стул, стеаторея, метеоризм, рвота, запоры, нарушения аппетита, повышение АСТ, АЛТ

Осложнение: Т-кл. лимфома

Неспецифические

симптомы:

задержка физического развития, слабость, утомляемость,

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- **Изменение со стороны кожи и слизистых:**
герпетический дерматит, алопеция, витилиго, афтозный стоматит, хейлит
- **Изменения со стороны костной системы:**
 - боли в костях, снижение МПКТ, артриты, боли в суставах, множественный кариес, дефект зубной эмали



- **Гематологические проявления:** рефрактерная к терапии железодефицитная или В₁₂дефицитная анемия, кровотечения
- **Неврологические проявления:** головные боли, нарушение сна, полинейропатия, депрессия, атаксия, мышечная гипотония
- **Нарушения репродуктивной функции:**
задержка полового развития, женское и мужское бесплодие

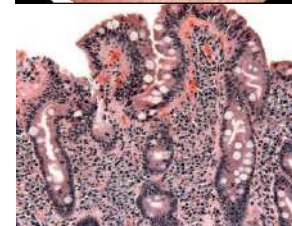
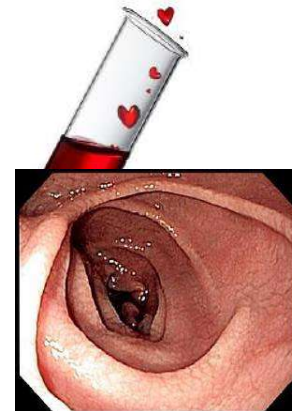
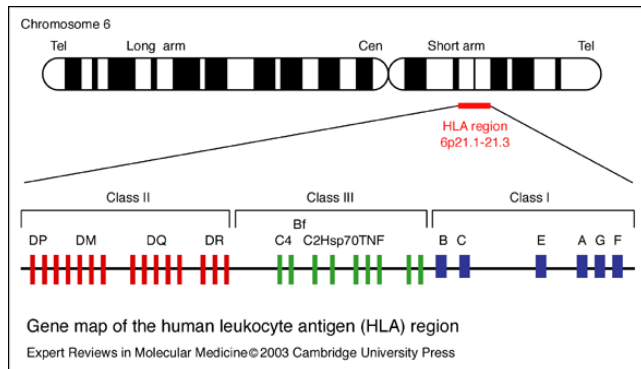
Целиакия, диагностика

Анамнез+физикальное обследование

Серологическое обследование (IgA total, anti-tTG, DAP, EMA)

ЭГДС +морфология

Иммуногенетич.исследование(типирование генов HLA DQ2 и DQ8)



ЭГДС, целиакия

Минимум 4 биоптата из дист.о. 12ПК

- Уплотнение/ исчезновение циркулярных складок слизистой 12ПК
- Появление рисунка поперечных складок, микронодулярной структуры слизистой

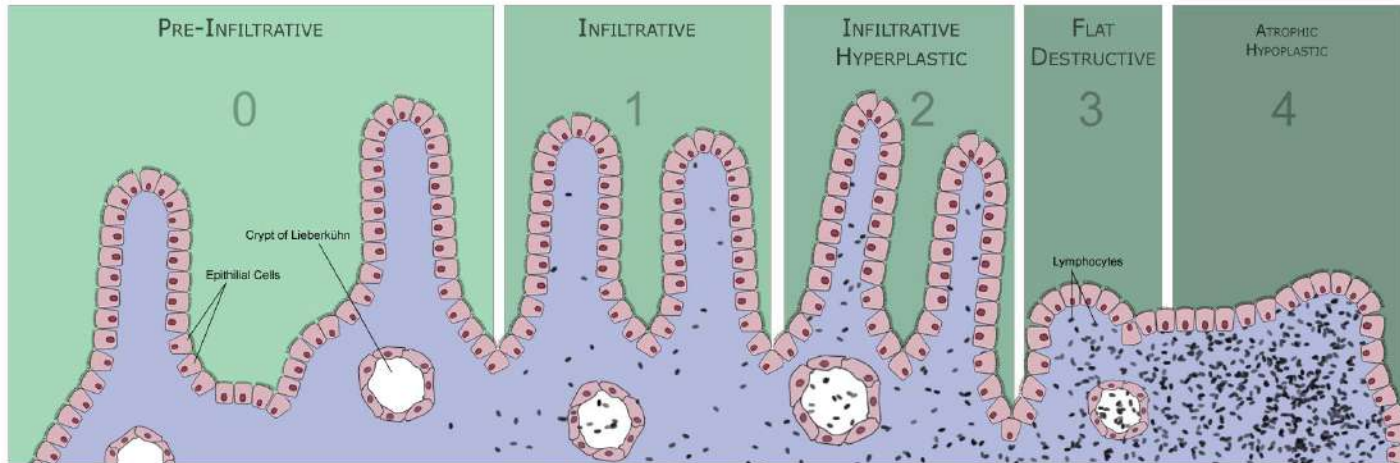
WGO Global Guidelines Celiac disease (long version)



Целиакия.

Гистологическая классификация (Marsh)

UPPER JEJUNAL MUCOSAL IMMUNOPATHOLOGY



https://en.wikipedia.org/wiki/Celiac_disease#/media/File:Celiac_Disease.png

Detection the 2, 3A-C types of damage in seropositive patients, even in the absence of clinical manifestations of the disease.

АГЛЮТЕНОВАЯ ДИЕТА. Основные принципы

- Полное исключения продуктов, содержащих **глютен**: изделия с ячменем, пшеницей, просом, овсом, рожью.

Прием даже 100 мг глютенсодержащих продуктов может вызвать серьезное обострение заболевания!

- До нескольких месяцев для полного исчезновения симптомов заболевания после обострения.
- **В остром периоде + безлактозная и гипоаллергенная диета.**

Дополнительное количество белка — до 140–160 г/сут (мясо, рыба, яйца, творог, бобовые). Ограничить углеводы до 200 г/сут., жиры до 100 г/сут. Энергетическая ценность – 2300 ккал/сут.

АГЛЮТЕНОВАЯ ДИЕТА

Единственным методом лечения целиакии и профилактики ее осложнений в настоящее время является строгая пожизненная **безглютеновая диета**

Запрещено

**Глютен-
содержащи**

Изделия из
ячменя,

пшеницы,

проса,

овса,

ржи



**Скрытый
глютен**

Кондитерские изделия,
мороженое, йогурты,
пудинги, сырки, соусы,
колбасные изделия,
консервы, быстрые
супы, пельмени,
макаронные изделия,
печенье...

Лактазная недостаточность

Миссенс-мутации LCT -гена

Недоношенных
и незрелых

Первичная алактазия

Взрослого типа
конституциональн.

Вторичная
энтериты/энтеропати

Лактоза – основной источник
пищевых углеводов в
младенчестве
Грудное молоко – 7,2мг/100мл
Коровье молоко - 4,7 м100 мл

ЛН взрослого типа:

Азия – 80-100%

Африка – 70-95%

США – 15%,

Европа – 70-80%,

Россия – 16-23%

70% людей - ↓лактазы ниже

- Нерасщепленная (до глюкозы и галактозы) лактоза ферментируется микроорганизмами до жирных кислот, молочной кислоты, CO₂, метана, водорода, воды
- Изменение качественного и количественного состава микробиома

- Повышенное газообразование
- «Бродильная» диарея с жидким, пенистым, «фонтаном» стулом
- У грудных детей низкая прибавка массы тела, признаки дегидратации

Диагностика

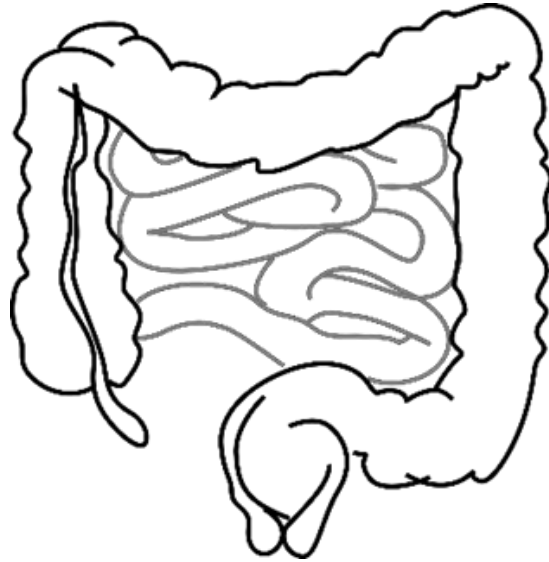
- водородный дыхательный тест
- углеводы стула
- гликемический нагрузочный тест с лактозой
- мутации LCT-гена
- диетодиагностика



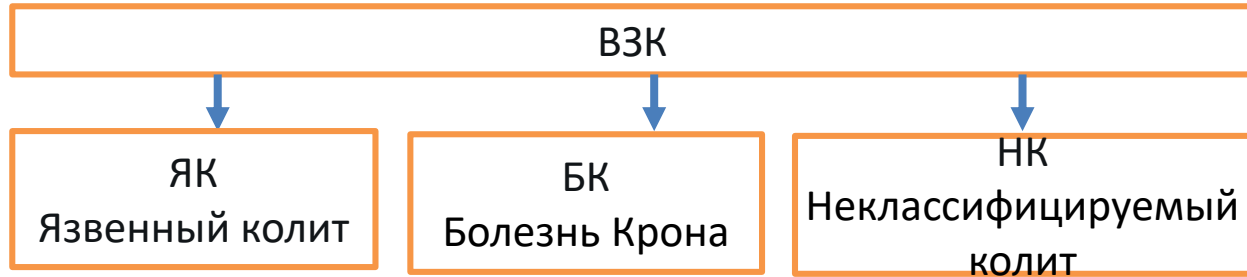
Лечение

- Ограничение/исключение приема молока и молочных продуктов!
- Грудным детям – добавление лактазы в грудное молоко, низколактозные ,безлактозные смеси

ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ КИШЕЧНИКА



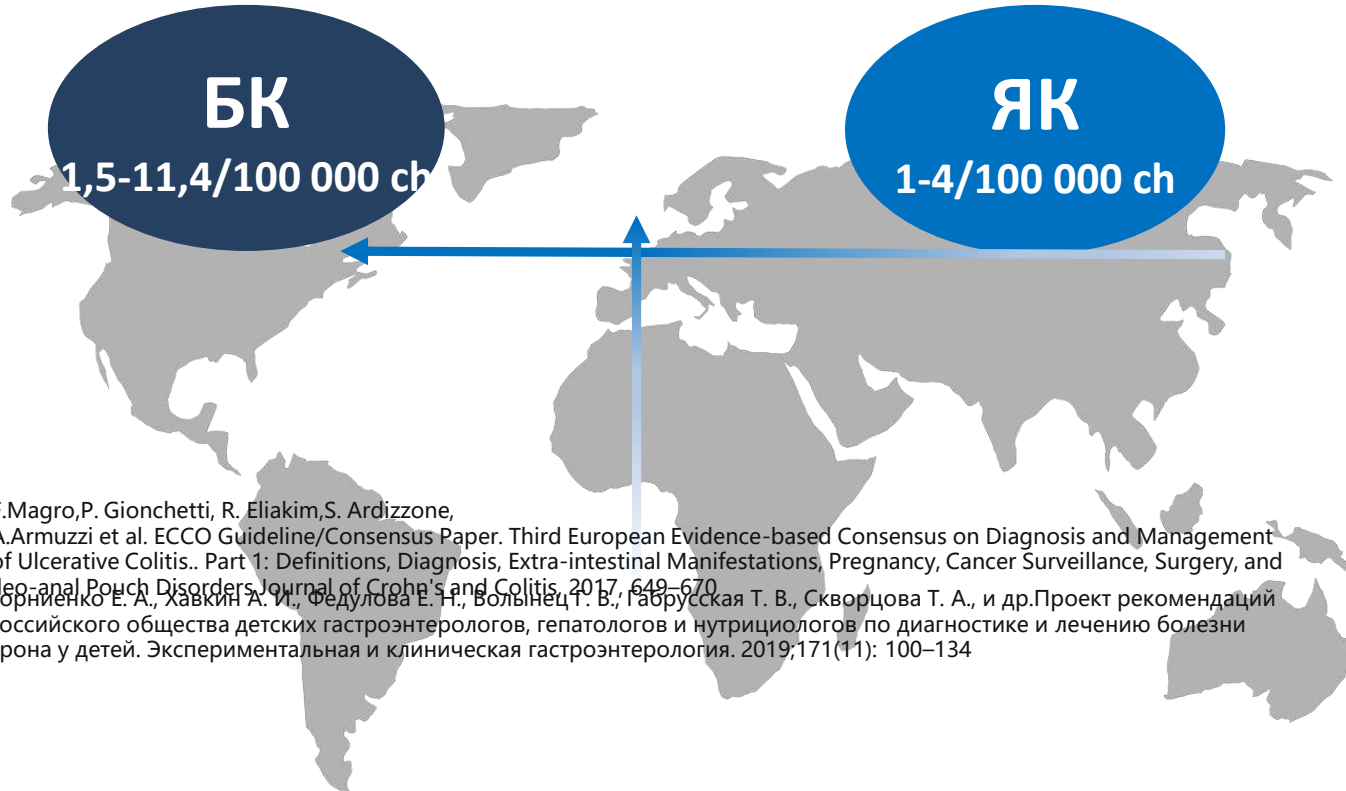
ВЗК. Классификация



F.Magro, P. Gionchetti, R. Eliakim, S. Ardizzone, A. Armuzzi et al. ECCO Guideline/Consensus Paper. Third European Evidence-based Consensus on Diagnosis and Management of Ulcerative Colitis.. Part 1: Definitions, Diagnosis, Extra-intestinal Manifestations, Pregnancy

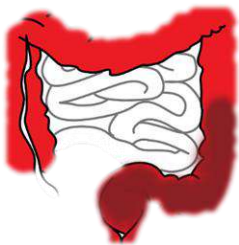
ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ КИШЕЧНИКА

потери его структуры и функции

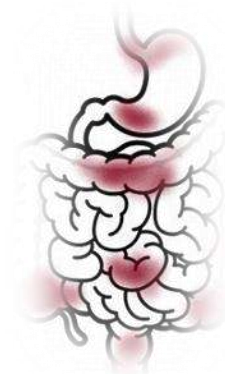


F.Magro, P. Gionchetti, R. Eliakim, S. Ardizzone, A. Armuzzi et al. ECCO Guideline/Consensus Paper. Third European Evidence-based Consensus on Diagnosis and Management of Ulcerative Colitis.. Part 1: Definitions, Diagnosis, Extra-intestinal Manifestations, Pregnancy, Cancer Surveillance, Surgery, and Neo-anal Pouch Disorders. *Journal of Crohn's and Colitis*. 2017. 649–670
Корниенко Е. А., Хавкин А. И., Федуллова Е. П., Волынец Т. В., Габруская Т. В., Скворцова Т. А., и др. Проект рекомендаций российского общества детских гастроэнтерологов, гепатологов и нутрициологов по диагностике и лечению болезни Крона у детей. *Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология*. 2019;171(11): 100–134

Определение



- **Язвенный колит (ЯК)** – тип ВЗК с эрозивно-язвенным поражением слизистой оболочки толстой кишки
- **Болезнь Крона (БК)** - тип ВЗК с гранулематозным подслизистым воспалением любого отдела ЖКТ (от ротовой полости до ануса)



F.Magro, P. Gionchetti, R. Eliakim, S. Ardizzone, A. Armuzzi et al. ECCO Guideline/Consensus Paper. Third European Evidence-based Consensus on Diagnosis and Management of Ulcerative Colitis.. Part 1: Definitions, Diagnosis, Extra-intestinal Manifestations, Pregnancy, Cancer Surveillance, Surgery, and Ileo-anal Pouch Disorders. *Journal of Crohn's and Colitis*. 2017. 649–670

Корниенко Е. А., Хавкин А. И., Федуллова Е. П., Волынец Т. В., Габруская Т. В., Скворцова Т. А., и др. Проект рекомендаций российского общества детских гастроэнтерологов, гепатологов и нутрициологов по диагностике и лечению болезни Крона у детей. *Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология*. 2019;171(11): 100–134

ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ КИШЕЧНИКА, патогенез

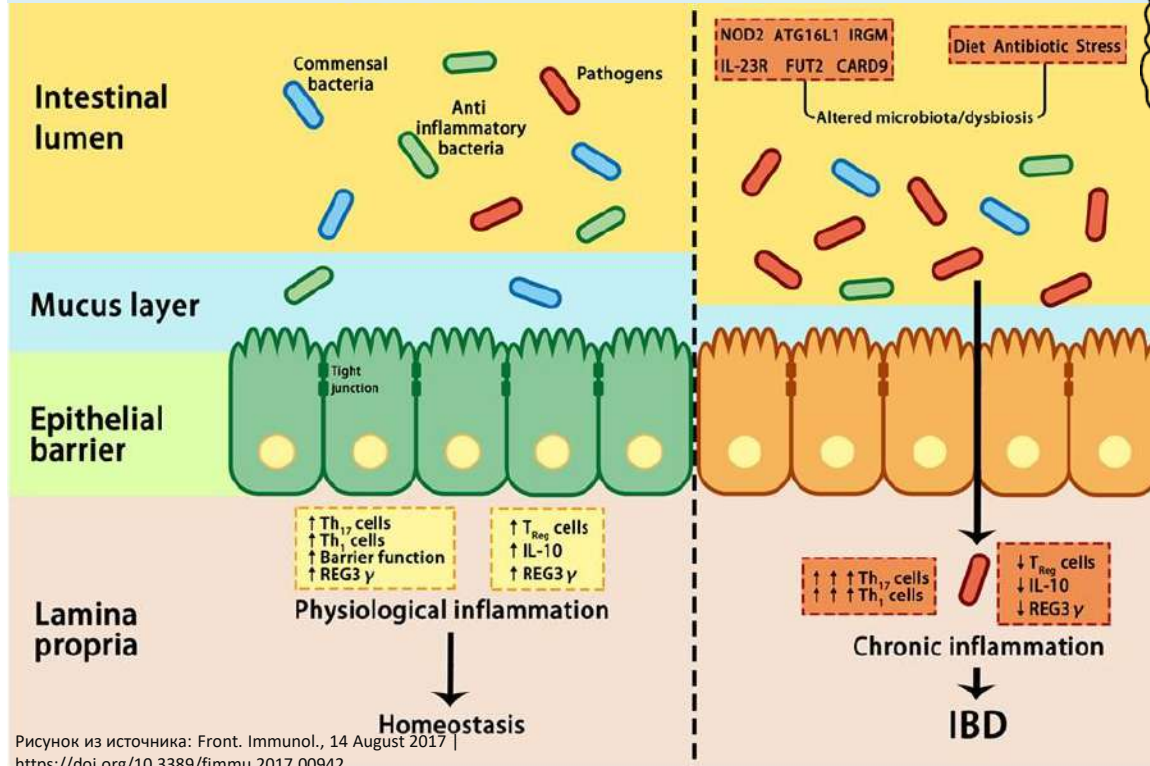
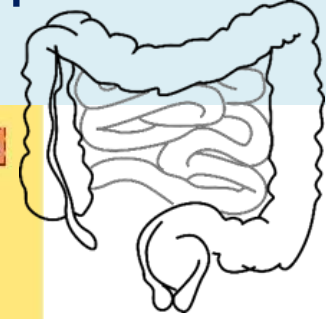


Рисунок из источника: Front. Immunol., 14 August 2017 | <https://doi.org/10.3389/fimmu.2017.00942>

Язвенный колит у детей. Клинические рекомендации, 2016

ВЗК, диагностика

```
graph TD; A[ВЗК, диагностика] --- B[Анамнез]; A --- C[Физикальное обследование]; A --- D[Илеоколоноскопия+ лестничная биопсия СО];
```

Анамнез

Физикальное обследование

Илеоколоноскопия+
лестничная биопсия СО

Язвенный колит у детей. Клинические рекомендации, 2016

Корниенко Е. А., Хавкин А. И., Федулова Е. Н., Волынец Г. В., Габруская Т. В., Скворцова Т. А., и др. Проект рекомендаций российского общества детских гастроэнтерологов, гепатологов и нутрициологов по диагностике и лечению болезни Крона у детей. Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. 2019;171(11): 100–134

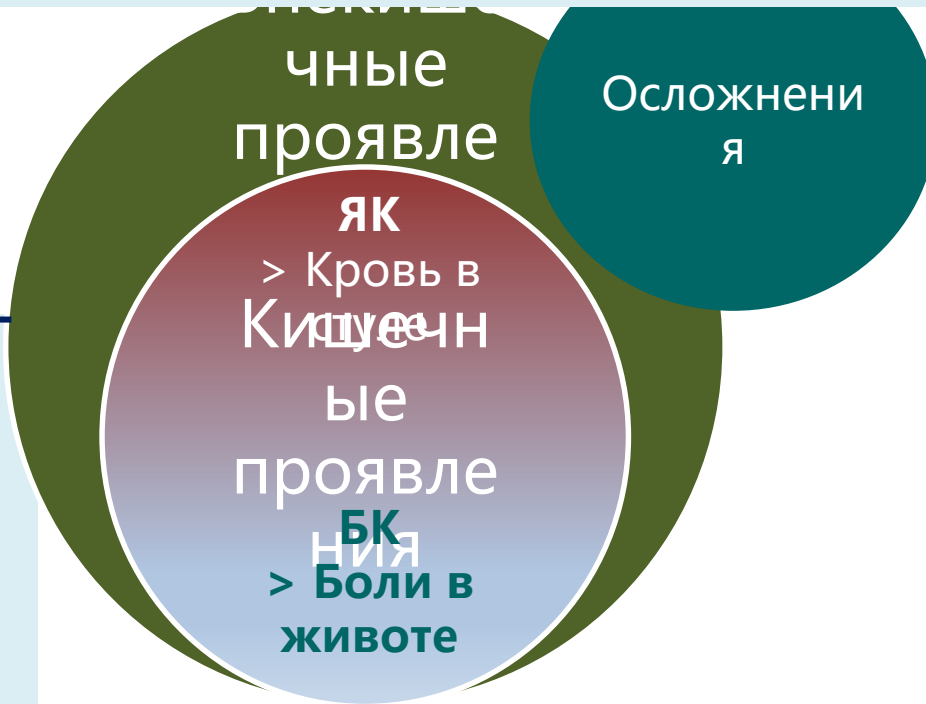
ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ КИШЕЧНИКА у детей. Клинические

СИМПТОМЫ

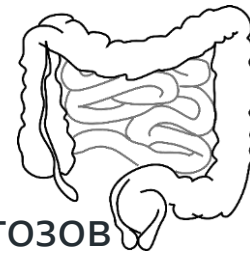
- Диарея с патологическими примесями крови, слизи, гноя
- Снижение массы тела

Внекишечные проявления:

- Поражения кожи, слизистых, суставов, печени, почек, легких, глаз, ЦНС, дефицитные состояния...



В дебюте ВЗК у ребенка необходимо исключить:



- течение острых кишечных инфекций, паразитозов (ИФА, РПГА)
- антибиотик-ассоциированные состояния/действие ЛС
- туберкулез кишечника (туберкулинодиагностика, рентген ОГК, фтизиатр)
- системные васкулиты
- пищевая аллергия (элиминационная диета)
- первичный иммунодефицит (дети до 2 лет)

Лабораторная диагностика ВЗК

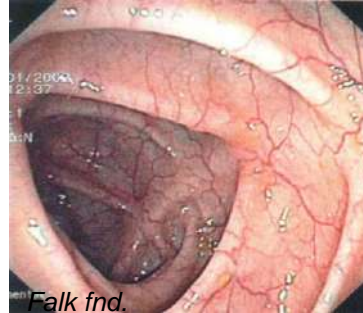
ОАК	↑ WBC (со сдвигом влево), ↑PLT, ↓Hb, ↑СОЭ
Биохимический анализ крови	<ul style="list-style-type: none">• диспротеинемия (↓alb, ↑γ), ↓сыв железо, ↑АСТ, АЛТ, ЩФ• ↑СРБ
Серологические маркеры (ANCA/ASCA) Фекальные биомаркеры воспаления (ФКП)	↑ASCA >БК ↑ANCA >ЯК ↑↑↑

Язвенный колит у детей. Клинические рекомендации, 2016

Эндоскопическое исследование. ВЗК у детей

ЯК

Язвенный колит



Нормальная СО ТЛК

БК

Болезнь Крона



Контактная кровоточивость, отек, потеря CP,
физиологической структуры СО

Изменения СО

Attack

- эрозии/язвы,
 - налет крови, фибрина, слизи,
 - гноя, псевдополипы
 - только толстая кишка
- «вершина айсберга»:
- язвы-трещины, афты
 - «бульжная мостовая», фистулы
 - сегментарный характер, любой отдел ЖКТ

Remission

Потеря сосудистого рисунка
«водопроводная труба»слизистой стриктуры

Фото <https://emedicine.medscape.com/article/183084-overview>.

Эндоскопическое исследование. ВЗК у детей, локализация

Язвенный колит

ДЕТИ

Тотальный 75%

Субтотальный 10%

Левосторонний 25%

Проктосигмоидит 0%

ВЗРОСЛЫЕ

Тотальный 18%

Левосторонний 28%

Проктосигмоидит 54%

Болезнь Крона

ДЕТИ

Илеоколит 50%

Колит 33%

Тонкая кишка 7%

В.о ЖКТ 10%

ВЗРОСЛЫЕ

Илеоколит 40-50%

Колит 20-25%

Тонкая кишка 25-30%

В.о. ЖКТ 3-5%



Язвенный колит у детей. Клинические рекомендации, 2016

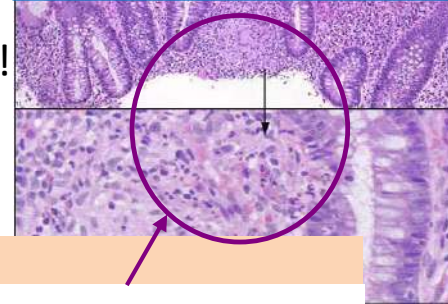
Корниенко Е. А., Хавкин А. И., Федуллова Е. Н., Волинец Г. В., Габруская Т. В., Скворцова Т. А., и др. Проект рекомендаций российского общества детских гастроэнтерологов, гепатологов и нутрициологов по диагностике и лечению болезни Крона у детей. Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. 2019;171(11): 100-134

ВЗК у детей. Морфологическое исследование

ЯК
Язвенный колит



БК
Болезнь Крона



Лестничная биопсия СО!

Attack

- Крипт-абсцессы
- редко: эрозии эпителия
- полипы
- Диффузная полиморфноклеточная инфильтрация СО

Эпителиодная гранулема

Remissio

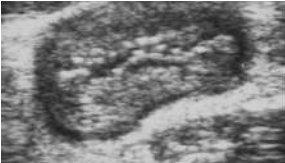
Изменение крипт
Снижение межэпителиальных лимфоцитов;
Поверхностная полиморфноклеточная инф-я СО
Снижение бокаловидных клеток

ВЗК, неинвазивное обследование

ВКЭ



УЗИ

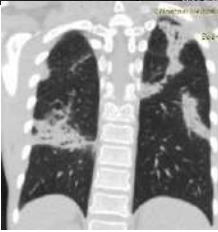


MR-



- Видеокапсульная эндоскопия – трудности диагностики при традиционной илеоколоноскопии
- УЗИ кишечника
- КТ или МР-энтерография с контрастом – неясная клиническая картина

Язвенный колит у детей.
Клинические



25-60% случаев ВЗК, нередко до кишечной симптоматики, с длительностью заболевания число ВКП нарастает

ЯК

БК

>40%

Поражение суставов

периферическая артропатия, сакроилеит, спондилит

Поражение кожи, слизистых

гангренозная пиодермия, нодозная эритема, афтозный

Поражение печени

ПСХ, жировой гепатоз, АИГ

Вовлечение глаз

эписклерит, увеит, конъюнктивит

Сосудистые поражения

васкулиты, НАА, тромбоз, тромбоз

Вовлечение почек

нефролитиаз, тубулярная нефропатия

Поражение легких

Бронхиолиты, бронхиты, ИЗЛ, гранулематозное поражение, плевриты, буллезная болезнь

Поражение сердца

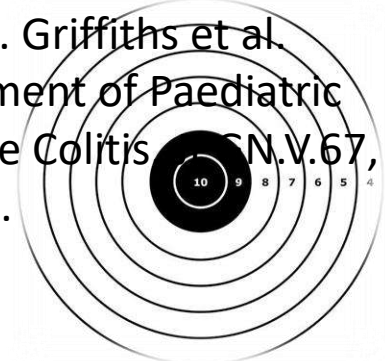
плевроперикардит, миокардит

Нарушение развития – типично детское проявление

Терапия ВЗК у детей (Consensus Guidelines of ECCO-ESPGHAN, paediatric UCSPD, 2014)



Dan Turner, Frank M. Ruemmele, E. Orłanski-Meyer, Anne M. Griffiths et al. Management of Paediatric Ulcerative Colitis. *ESN.V.67, N2, 2018.*



Цель устанавливается на основе базовой оценки активности заболевания с коррекцией терапии в динамике для оптимизации исходов ВЗК.

- ГКС не следует использовать в качестве поддерживающей терапии
- Тиопурины эффективны в поддержании ремиссии. У детей с недавно диагностированной БК рекомендуется их раннее назначение после индукции ремиссии ГКС
- Метотрексат рекомендуется для поддержания ремиссии у больных с резистентностью или непереносимостью тиопуринов
- Инфликсимаб или адалимумаб (антитела к ФНОα)



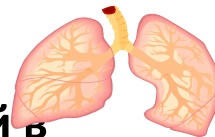
СЕЧЕНОВСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ

ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова
Клинический Институт детского здоровья им Н.Ф. Филатова
Кафедра детских болезней

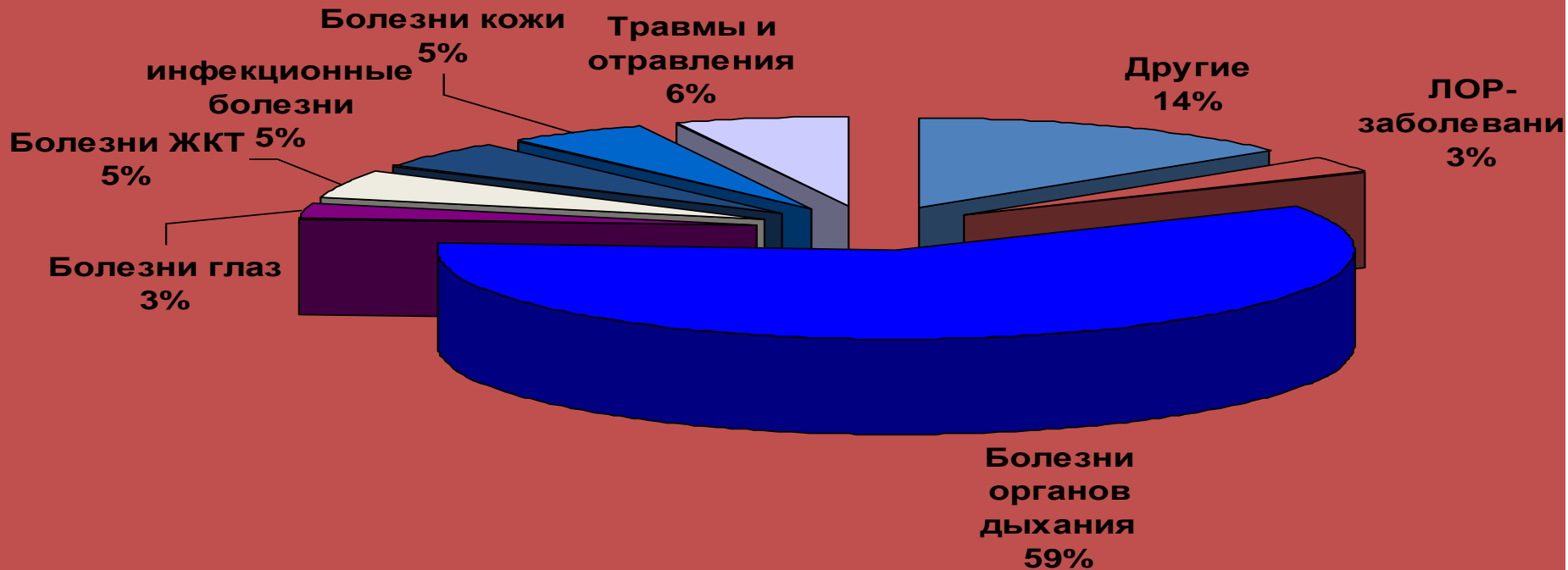
Болезни органов дыхания

Доцент Шахназарова М.Д.

Статистика болезней органов дыхания



- Болезни органов дыхания – лидеры в структуре заболеваемости детей в возрасте от 0 до 14 лет в России



Какова социальная значимость респираторной патологии у детей?

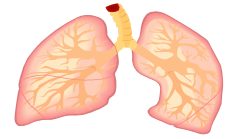
По данным Минздрава РФ:

- Очень высокая заболеваемость - у 1 ребенка за 1 год регистрируется **2 случая** заболеваний органов дыхания
- Основная причина **госпитализаций** - **33%** от всех случаев госпитализаций детей
- Одна из ведущих причин **смертности** – **7%** от всех причин смерти детей в стационарах

Классификация болезней органов дыхания у детей (XVIII Национальный конгресс по болезням органов дыхания , 2008г)

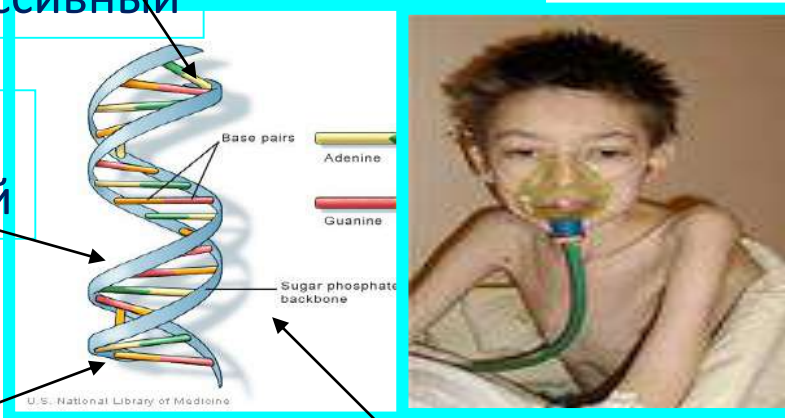
1. **Инфекционно-воспалительные заболевания легких**
 - Бронхит
 - Бронхиолит
 - Пневмония
 - Бронхоэктатическая болезнь
 - Плевриты
2. **Пороки развития трахеи, бронхов, легких, легочных сосудов**
3. **Болезни, развившиеся в периоде новорожденности**
 - Бронхолегочная дисплазия (БЛД)
4. **Наследственные заболевания легких**
 - Муковисцидоз
 - Идиопатический диффузный фиброз легких
 - Идиопатическая легочная гипертензия
 - Первичная цилиарная дискинезия и др.
5. **Интерстициальные заболевания легких**
 - Идиопатический гемосидероз
 - Саркоидоз и др.
6. **Аллергические заболевания легких**
 - Бронхиальная астма
 - Гиперчувствительный пневмонит
7. **Поражение легких при других заболеваниях**

Причины возникновения хронических заболеваний легких



Аутосомно-
рецессивный

Аутосомно-
доминантный



Хромосомные

Мультифакториальные

- Наследственная
я
предрасполож
енность

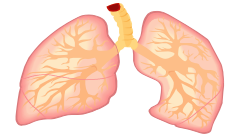
Причины возникновения хронических заболеваний легких

- Загрязнение вдыхаемого

воздуха



Причины возникновения хронических заболеваний легких



- ✓ Врожденные аномалии
- ✓ Аспирационный синдром (аспирация инородных тел, хроническая аспирация пищи)



Определение

В основе хронических заболеваний легких лежат **необратимые** (полностью или частично) морфологические изменения бронхов и ткани легких

Частота симптомов поражения дыхательных путей при затяжных бронхолегочных заболеваниях у детей

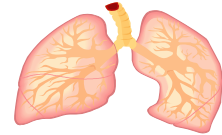
Симптомы	Кол-во больных %
кашель	80
мокрота	27
физикальные признаки	76
БОС	82
наличие всех СИМПТОМОВ	16

Анамнез и симптомы

- ИВЛ в раннем неонатальном периоде
- Аспирационный синдром
- ОРЗ, перенесенное на первом году жизни (пневмония, бронхит)
- Повторные пневмонии, бронхиты
- Постоянные локальные или распространенные хрипы в легких
- Деформация концевых фаланг пальцев и ногтей
- Повторные эпизоды одышки, затрудненного дыхания
- Постоянный влажный кашель



Кашель



- Кашель является одной из **самых частых причин** обращения за медицинской

пом

- **40%**

каш



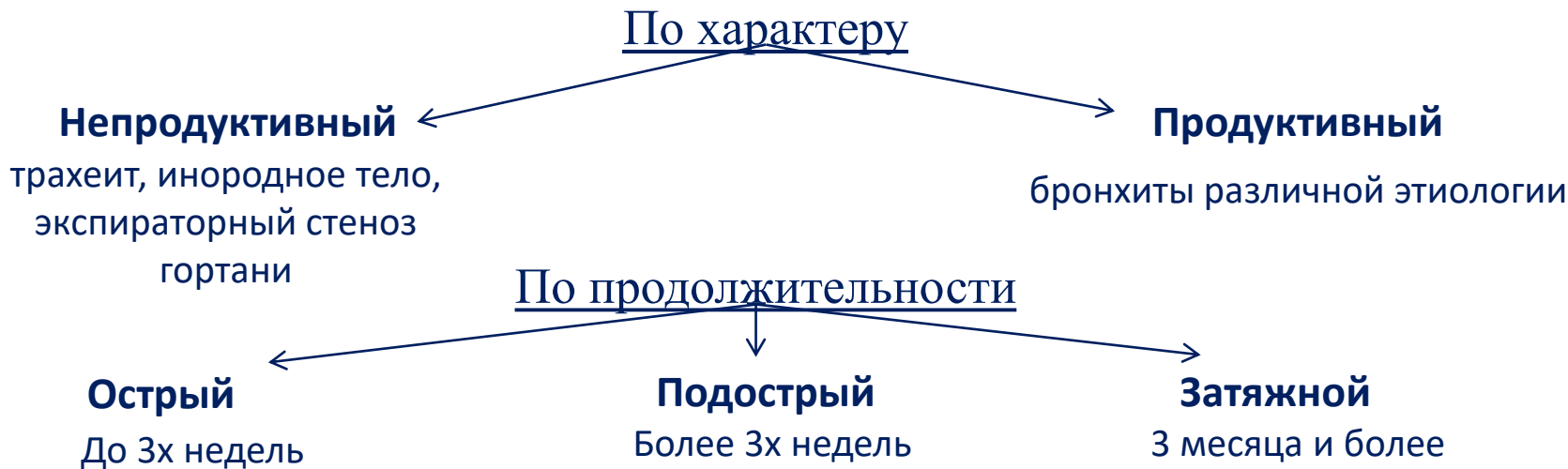
изаны с

** Конференция

«СОВРЕМЕННЫЕ
ПРОБЛЕМЫ ОТОРИНОЛАРИНГОЛОГИИ»

19 - 20 ноября 2002 года Москва, РАГС

Классификация кашля¹



Эффективность кашля и его интенсивность зависят от вязкости, эластичности и текучести бронхиального секрета^{2,3}

1. Княжеская Н.П. Справочник поликлинического врача, № 3, 2010, с. 26-31

2. Гепле Н.А. Consilium medicum, Педиатрия №2, 2007, с. 35-40

Факторы, влияющие на эффективность кашля в раннем возрасте

- ✓ недостаточно выражен кашлевой рефлекс
- ✓ большая вязкость мокроты
- ✓ малая мощность воздушной струи
- ✓ нарушения бронхиальной проходимости
- ✓ поверхностное дыхание

Методы, повышающие эффективность кашля

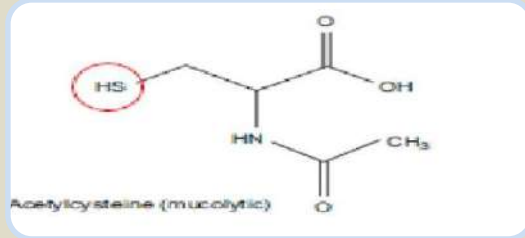
- Тренировка респираторных мышц
- Кинезитерапия
- Фармакотерапия

Мукоактивные средства в педиатрической практике: обновленная классификация

Муколитики <i>разжижение вязкого секрета</i>	Мукорегуляторы <i>изменение состава продуцируемого секрета</i>	Мукокинетики <i>стимуляция активности мерцательного эпителия</i>	Отхаркивающие <i>рефлекторная и резорбтивная стимуляция секреции и перистальтики</i>
Классические: Ацетилцистеин, Эрдостеин	Карбоцистеин, Лизиновая соль карбоцистеина	Амброксол	Секретомоторные средства, Гипертонические растворы, Гвайфенезин, Фитопрепараты
Пептидные: Дорназа альфа			
			Гвайфенезин + сальбутамол + бромгексин
Другие препараты - препараты с опосредованным мукоактивным действием			
Глюкокортикостероиды, бронхолитики, сурфактант, релиз-активные препараты, макролиды и др.			

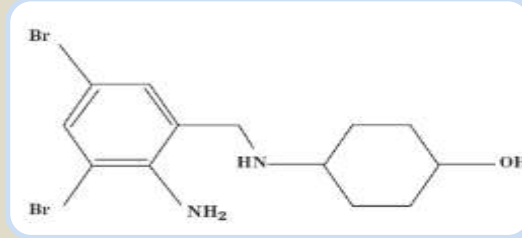
Муколитические средства¹

Изменяют структуру слизистого секрета, не увеличивая существенно его объем, делая его менее вязким, тем самым облегчая его выведение посредством реснитчатого эпителия.



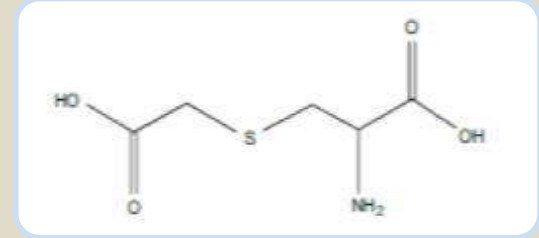
Ацетилцистеин

за счет свободных SH-групп разрывает дисульфидные связи мокроты, за счет прямого воздействия на реологические



Амброксол

увеличивает синтез сурфактанта и стимулирует цилиарную активность



Карбоцистеин

активирует фермент сиаловую трансферазу и изменяет химический состав слизи

Противокашлевые средства^{1,2}

- Препараты данной группы назначаются только при сухом, **мучительном кашле**, приводящему к нарушению сна и общему истощению больного.

1. Противокашлевые и отхаркивающие лекарственные средства в практике врача-педиатра: рациональный

выбор и тактика применения. Пособие для врачей. Москва, 2002

2. Зайцев С. В. ПМЛ. 2000. 177 с. ISBN 5-7142-1132-9

• У детей необходимость в подавлении

БРОНХИАЛЬНАЯ ОБСТРУКЦИЯ У ДЕТЕЙ

клинический синдром, возникающей в результате нарушения проходимости бронхиального дерева

**Имеет множество причин...
Как сориентироваться?**



Наиболее частые причины обструкции

Локализация сужения	Причины	
Надсвязочные	Заглочочный абсцесс. Перитонзиллярный абсцесс. Дифтерия зева. Эпиглоттит	Аспирация инородного тела. Аллергический отек Ожог дыхательных путей
Подсвязочные	Вирусный ларинготрахеобронхит. Дифтерия гортани. Бактериальный трахеит	Ларингоспазм. Подсвязочный отек
Бронхиальные	Обструктивный бронхит/бронхиолит Аспирация инородных тел (острая фаза) Гельминтозы (аскаридоз, токсокароз)	Бронхиальная астма (БА) Бронхолегочная дисплазия (БЛД) Бронхоэктатическая болезнь Аспирация: ГЭРБ, дисфункция глотки Муковисцидоз Облитерирующий бронхиолит Иммунодефициты Анатомические аномалии Первичная цилиарная дискинезия

ИТ – инородное тело; ВДП – верхние дыхательные пути

Неотложная педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Блохина Б.М. Геотар-Мед, 2017, 832с.

Неотложная педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Блохина Б.М. Геотар-Мед, 2017, 832с.

Возрастной период	Наиболее частое бронхолегочное заболевание, протекающее с БОС
0 – 1 год	Бронхолегочная дисплазия; Бронхиолит (острый, облитерирующий); Аспирационный синдром; Врожденный стридор; Обструктивный бронхит
от 1 года до 5 лет	Обструктивный бронхит; Стенозирующий ларинготрахеит; Бронхиальная астма; Пневмония с обструктивным синдромом; Аномалии и пороки развития бронхолегочной системы; Инородные тела дыхательных путей; Генетически детерминированные заболевания легких (муковисцидоз, синдром Катагенера-Зиверта, легочный гемосидероз и пр.)
старше 5 лет	Те же заболевания, что в предыдущей возрастной группе + ХНЗЛ: (вторичный хронический бронхит, БЭБ и пр.) Гастроэзофагальная рефлюксная болезнь (ГЭРБ); Сердечно-сосудистые заболевания с нарушением перфузии легких и пр.

Основные положения

- Термин «бронхообструктивный синдром» – это симптомокомплекс, связанный с *нарушением проходимости бронхов функционального или органического* происхождения.
- В англоязычной литературе для обозначения состояния затрудненного дыхания, связанного с обструкцией бронхов у детей дошкольного возраста, используется термин “wheezing”.
 - *Wheeze (свист)* – высокочастотный звук, слышимый на выдохе (иногда и на вдохе), который является результатом сужения бронхов
- **!!** Термин «бронхообструктивный синдром» не является

самостоятельным нозологическим диагнозом. В каждом

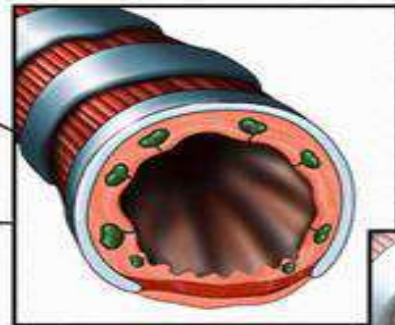
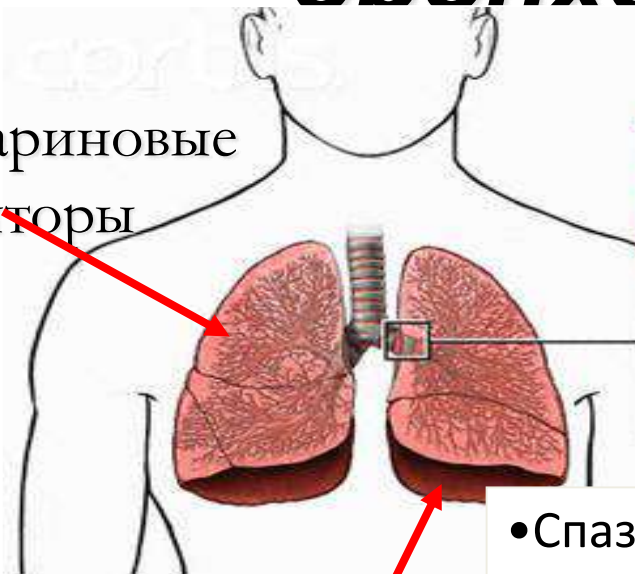
Бронхиальная обструкция у детей дошкольного возраста

- Респираторные заболевания, сопровождающиеся обструкциями, очень часто встречаются у детей дошкольного возраста
- У каждого третьего ребенка был зафиксирован по крайней мере один эпизод свистящих хрипов
- Кумулятивная заболеваемость БО: около 60% в возрасте до 6 лет
- Тяжелое бремя для семьи и системы здравоохранения

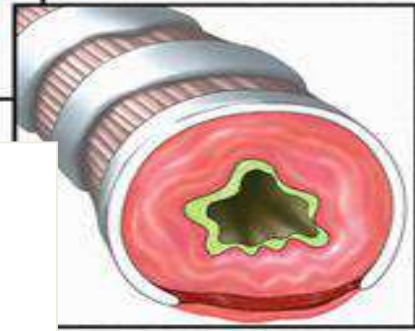
ERS Task Force, Brand P. Eur Respir J 2008; 32: 1096–1110

Механизм возникновения бронхообструкции

Мускариновые
рецепторы



Нормальный
Бронх



β2-адренорецепторы

- Спазм гладкой мускулатуры
- Отек
- Образование слизи

ФАКТОРЫ, ВЛИЯЮЩИЕ НА РАЗВИТИЕ БО У ДЕТЕЙ



КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ СИНДРОМА БРОНХИАЛЬНОЙ ОБСТРУКЦИИ

— Клинические:

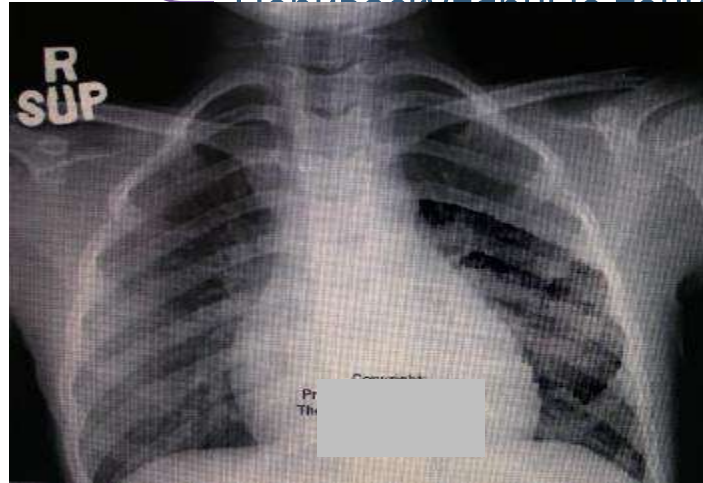
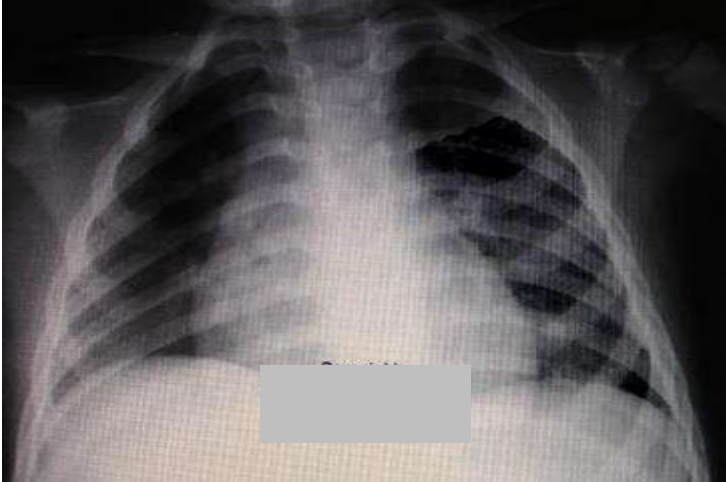
- экспираторная одышка,
- шумное свистящее дыхание на фоне острой респираторной инфекции,
- рассеянные сухие и разнокалиберные влажные хрипы;

— Рентгенологические:

- усиление легочного рисунка,
- повышение прозрачности легочной ткани (гиперинфляция) при отсутствии инфильтративных и очаговых изменений в легких.

Рентгенологические критерии БОС

Усиление и обогащение
легочного рисунка
Гиперинфляция легочной
ткани



ТАКТИКА ВРАЧА ПРИ ОКАЗАНИИ ПОМОЩИ РЕБЕНКУ

С БРОНХИАЛЬНОЙ ОБСТРУКЦИЕЙ:

- Оценить тяжесть синдрома БО до лечения
- Ингаляционная терапия бронхолитиков по алгоритму
- Оксигенотерапия увлажненного кислорода
- Оценивать состояние ребенка сразу после ингаляции бронхолитика
- Повторная оценка состояния каждые 30 - 60 мин до купирования

ОСНОВНЫЕ ПРОБЛЕМЫ СИНДРОМА БРОНХИАЛЬНОЙ ОБСТРУКЦИИ В РАННЕМ ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

- ❖ Повторяющаяся обструкция в раннем возрасте представляет гетерогенное нарушение сочетающееся с ранним началом астмы
- ❖ Важно идентифицировать детей с риском раннего начала астмы для выбора терапевтической стратегии и уменьшения прогресса заболевания

Острый бронхиолит

- Тяжелое острое обструктивное заболевание нижних дыхательных путей; преимущественно у детей первого полугодия жизни, но может возникать и до 2 лет.
- Этиология острого бронхиолита связана с вирусной инфекцией: РС, риновирусной, аденовирусной, метапневмовирусной или парагриппозной (III типа).
- Обструкция вызвана выраженным отеком стенки мелких бронхиол, а также их закупоркой плотными пробками из слущенного эпителия, волокон фибрина и слизи,
- Развивается на 3-4 день как резкое ухудшение при ОРВИ.

Клиника

- Ведущий симптом - дыхательная недостаточность:
 - периоральный цианоз, акроцианоз,
 - тахипноэ до 60-80-100 дыханий в мин., эпизоды апноэ
 - втяжение уступчивых мест грудной клетки,
 - раздувание крыльев носа,
 - «оральная» крепитация,
 - снижение сатурации кислорода,
 - нередко формирование ателектазов при резорбции воздуха из «воздушных ловушек».

Масса мелкопузырчатых хрипов и крепитация

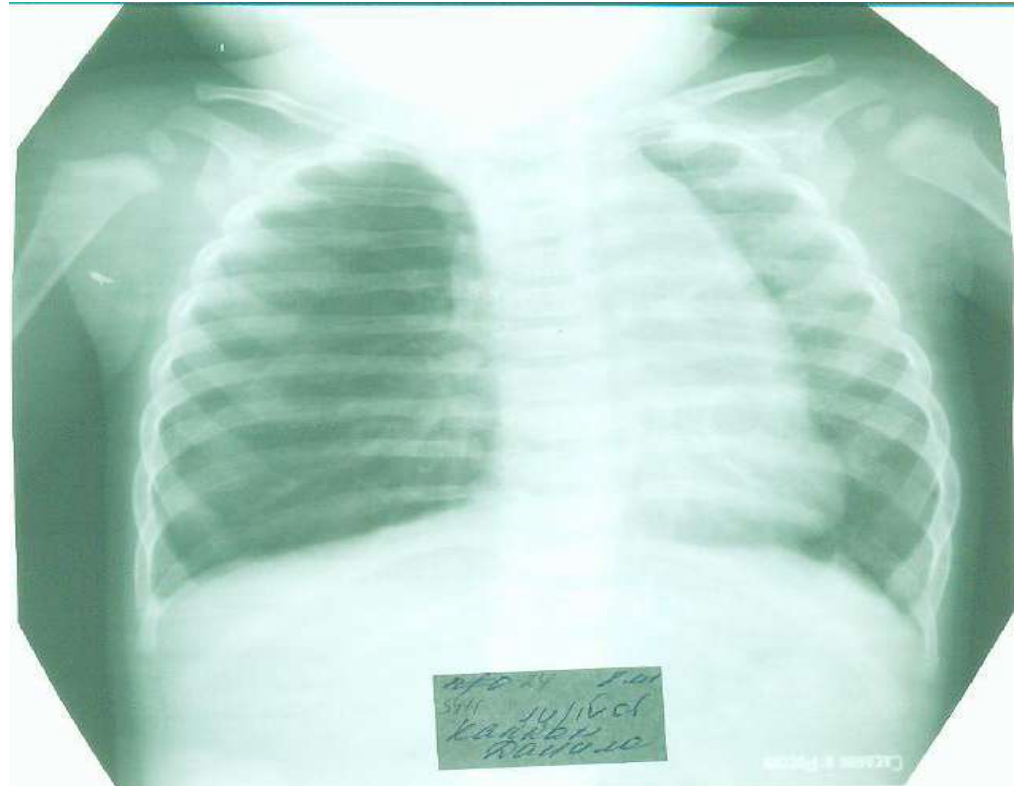
Облитерирующий бронхиолит

- ❖ Тяжёлое *прогрессирующее* поражение мелких бронхов, бронхиол и артериол, характеризующееся затяжной прогрессирующей БО
- ❖ Развивается после острого бронхиолита
- ❖ Сопровождается развитием эмфиземы легких.
- ❖ Объем поражения определяет тяжесть клиники и прогноз.
- ❖ Рентгенологически при хроническом облитерирующем бронхиолите обнаруживают повышение прозрачности пораженных участков легких с обеднением легочного рисунка.
- ❖ КТ легких - негомогенность (мозаичность) легочной вентиляции и симптом воздушной ловушки при экспираторном сканировании.
- ❖ При сцинтиграфии легких выявляют многократное снижение легочного кровотока в очаге облитерации.

Облитерирующий бронхиолит

односторонний тотальный
вариант (синдром
Маклеода)

- резкое вздутие правого гемиторакса
- смещение средостения влево
- обеднение бронхососудистого рисунка
- лентообразные уплотнения



Хронический бронхит

- ✓ - Хроническое **распространенное** воспалительное поражение бронхов, протекающее с повторными обострениями

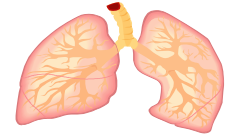
Критерии диагностики

- продуктивный кашель
- постоянные разнокалиберные влажные хрипы в легких (в течение нескольких месяцев) при наличии 2-3х обострений заболевания на протяжении 2 лет и более

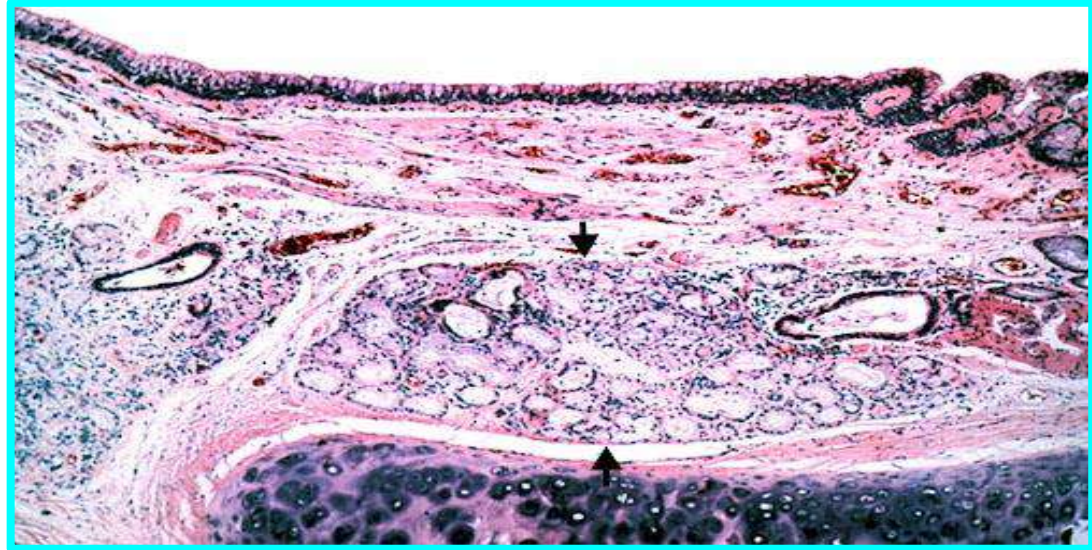
➤ В детском возрасте хронический бронхит чаще носит вторичный характер , т.е является симптомом **других хронических болезней** легких

➤ Как самостоятельное заболевание, диагностируется **при исключении** муковисцидоза, синдрома цилиарной дискинезии и других хронических заболеваний легких

Хронический бронхит (морфология)



- Утолщение слизистой
- Гипертрофия слизистых желез
- Гипертрофия и увеличение количества бокаловидных клеток

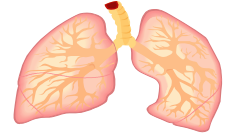


Клинические признаки ХБ

- длительный кашель (100%)
- одышка (70%)
- цианоз (в тяжелых случаях)
- БОС на фоне хронического, преимущественно одностороннего бронхита
- ослабленное дыхание
- свистящее дыхание и сухие хрипы
- Средне- и крупнопузырчатые хрипы



Рентгенография (ХБ)



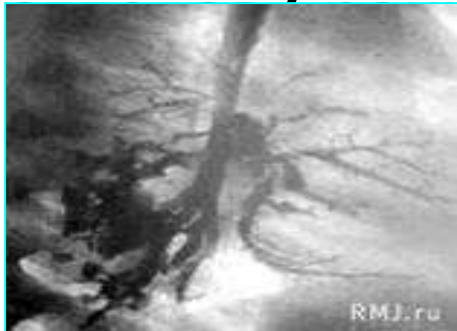
- обеднение легочного рисунка в зонах поражения (сверхпрозрачность)
- симптом «воздушной ловушки»*
- «мозаичные» легкие
- эмфизема



*Рентгенологические : секвестроподобное .
затенение внутри полости, окруженное серповидным просветлением
(симптом «воздушной подушки»)

Эндоскопические методы исследования

- **Бронхоскопия** – распространенный катаральный эндобронхит со скудным слизистым или слизисто-гнойным секретом в бронхах пораженного легкого
- **Бронхография** - незаполнение периферических

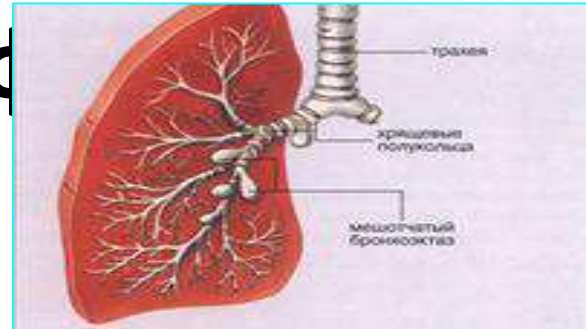


бронхиального дерева
расшире

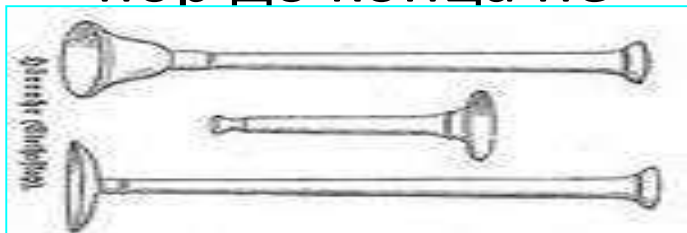


Бронхоэктатическая болезнь

- необратимое расширение бронхов, сопровождающееся их анатомическим деформацией



- бронхоэктазы впервые были описаны Лаэннеком почти 200 лет назад, а механизмы их формирования до сих пор до конца не



Рене-Теофиль-Гиацинт Лаэннек
(Rene-Theophile-Marie-Hyacinthe Laennec)

Классификация бронхоэктазов

В клинической практике выделяют

- Цилиндрические
- Мешотчатые
- Смешанные

Описаны также бронхоэктазы:

- Кистовидные
- Веретенообразные
- Варикозные



Клиника бронхоэктатической болезни

- обострения до 3–4 раз в год
- у детей первых лет жизни нередко наблюдается **непрерывно-рецидивирующее течение** болезни
- постоянный влажный кашель с мокротой, особенно по утрам
- одышка
- оральная крепитация
- кровохарканье
- локализованные влажные хрипы
- деформация грудной клетки, пальцев рук, ногтей

Диагностика

- Рентгенография
- Бронхоскопия, бронхография



Врожденные пороки развития бронхолегочной системы (ВПР БЛС) (Q32- Q34.3)

- **это стойкие морфологические изменения органа или организма, выходящие за пределы вариаций их строения и возникающие внутриутробно в результате нарушений развития зародыша, плода или иногда постнатально как следствие нарушения дифференцировки и развития легких**

Классификация (2008)

- Пороки, связанные с недоразвитием бронхолегочных структур:

- агенезия легких
- аплазия легких
- гипоплазия легких, простая и кистозная
- трахеобронхомегалия (синдром Мунье-Куна)
- синдром Вильямса-Кемпбелла (бронхомалация)
- врожденная лобарная эмфизема

- Пороки, связанные с наличием добавочных образований:

- добавочная доля легкого, секвестрация
- киста легкого

- Локализованные пороки развития стенки трахеи и бронхов:

- врожденные стенозы трахеи;
- дивертикулы трахеи и бронхов;
- трахео-, бронхопищеводные свищи;

- Необычное расположение структур легкого

- обратное расположение легких (синдром Картагенера)
- трахеальный бронх

- Пороки развития легочных сосудов:

- агенезия и гипоплазия легочной артерии и ее ветвей;
- артериовенозные аневризмы и свищи;
- аномальное впадение легочных вен (транспозиция легочных вен).

Течение:

- бессимптомное (небольшие одиночные кисты, трахеальный бронх, простая гипоплазия)
- острое (трахеопищеводный свищ, врожденная долевая эмфизема)
- медленно прогрессирующее

Симптоматика может отсутствовать и порок выявляется случайно, обычно при рентгенографическом исследовании по поводу острого заболевания

Клинические проявления пороков

- с раннего возраста **больные отстают в физическом развитии**
- грудная клетка на стороне поражения уплощена
- выявляется нарушение осанки с выпуклостью в здоровую сторону
- часто формируется деформация концевых фаланг пальцев.
- характерно притупление перкуторного звука
- ослабление дыхания на стороне поражения
- выраженное смещение средостения в больную сторону
- одышка при физической нагрузке



Первичная цилиарная дискинезия (ПДЦ), в том числе *синдром Картагенера* (q.89.4)

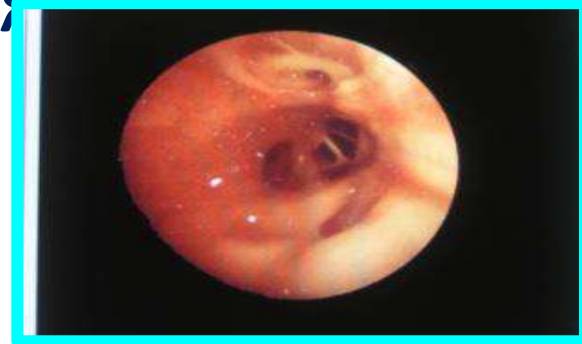
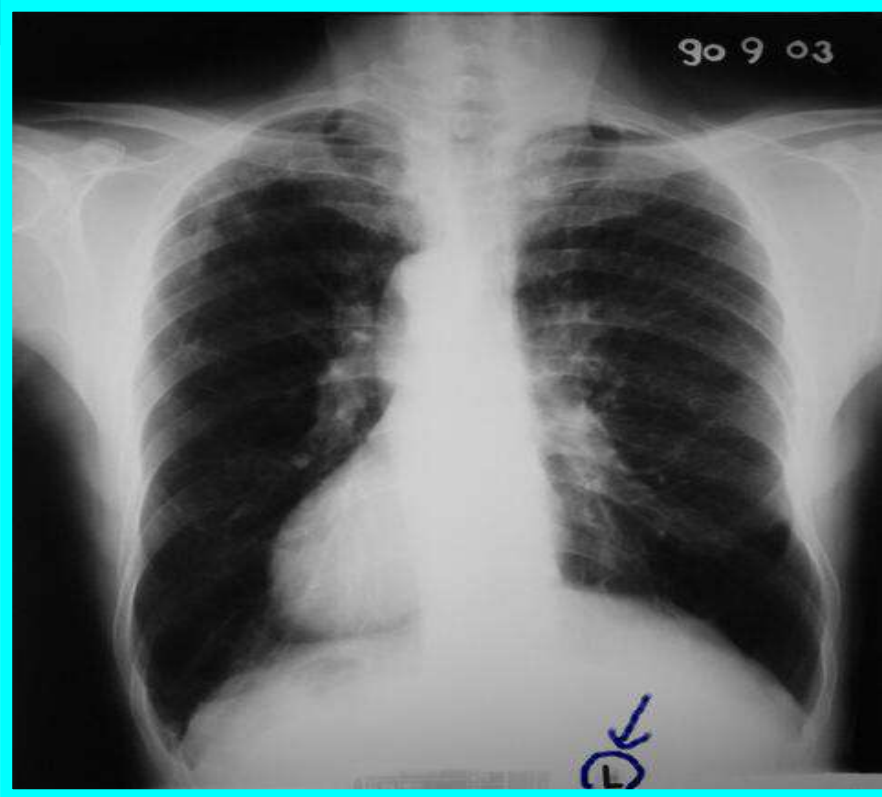
- Наследственное заболевание, в основе которого лежит *врожденный дефект ультраструктуры ресничек мерцательного эпителия*, обуславливающий нарушение их подвижности.
- ***Классический вариант – синдром Картагенера.***
- Тип наследования: аутосомно-рецессивный.

Критерии диагностики:

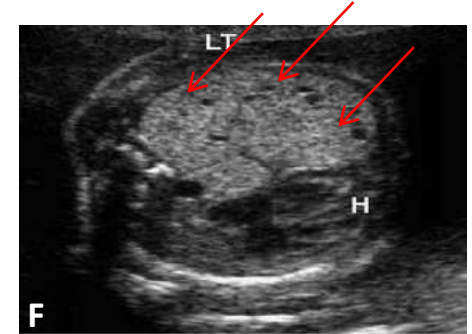
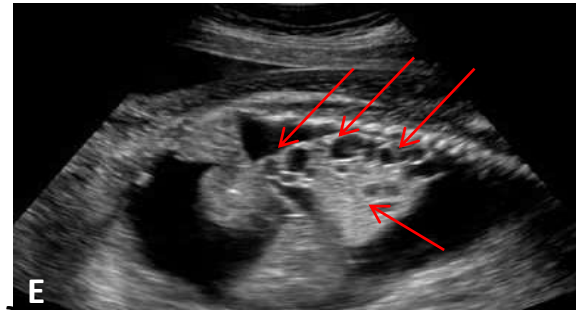
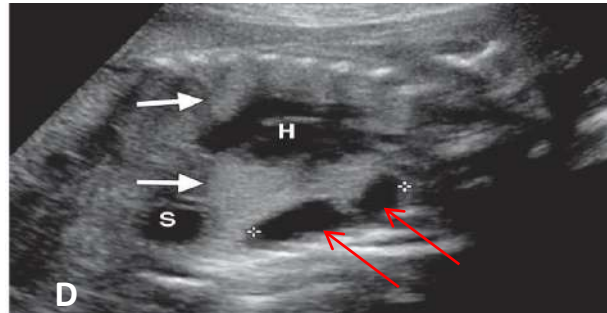
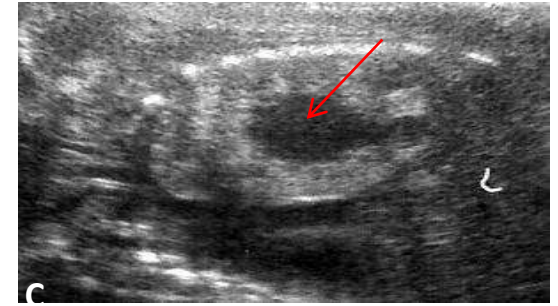
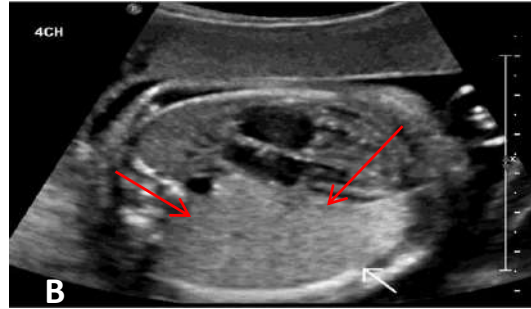
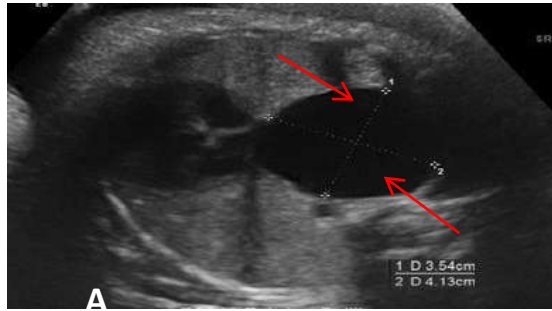
- **Клинические:**
 - тотальное поражение респираторного тракта с ранней манифестацией симптомов (хронический бронхит, бронхоэктазы, хронический синусит, отит, кондуктивная тугоухость);
 - *при синдроме Картагенера* – также обратное расположение внутренних органов или изолированная дэкстрокардия.
- **Рентгенологические:**
 - деформация бронхов, бронхоэктазы,
 - затемнение пазух носа,
 - situs viscerus inversus.
- **Специальные исследования: снижение подвижности ресничек мерцательного эпителия респираторного тракта (при световой и фазово-контрастной микроскопии), и**

Синдром Зиверта-Картагенера

(первичная цилиарная дискинезия)

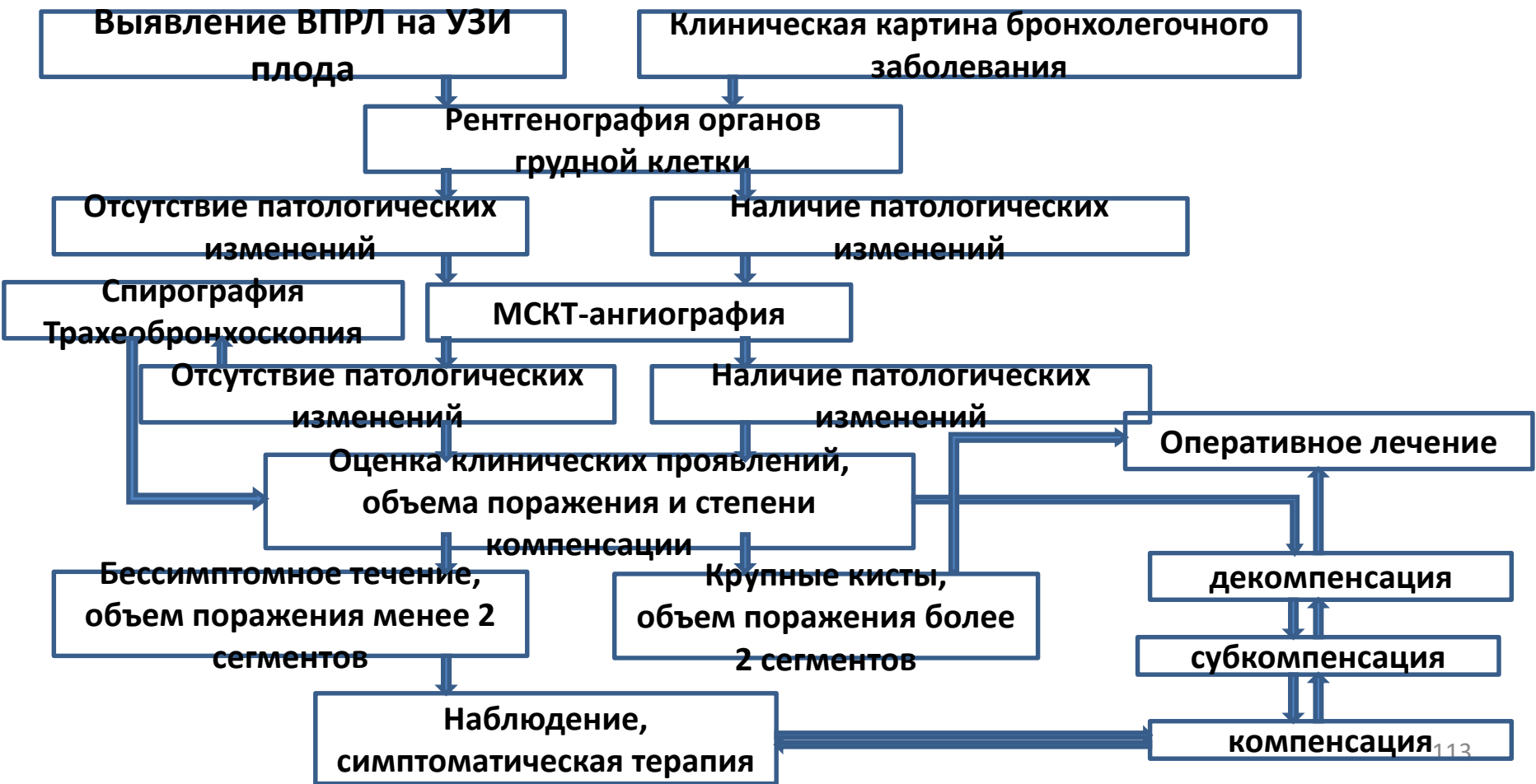


Пренатальная диагностика ВПРЛ (УЗИ плода)



A. Бронхогенная киста. 34 неделя гестации¹. **B.** Врожденная лобарная эмфизема., 28 неделя гестации²/ **C.** КАМЛ I типа, макрокисты в левом легком, 26 неделя гестации³. **D.** КАМЛ 1 типа. Макрокисты в левом легком.. **E.** КАМ 2 типа. Мелкие кисты в легком, 32 неделя гестации⁵. **F.** КАМЛ 3 типа. Солидно-микрокистозная мальформация левого легкого. , 26 неделя гестации⁶.

Алгоритм диагностики и ведения больных с ВПРЛ



ЛЕЧЕБНАЯ ТАКТИКА ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ

- *Выбор лечебной тактики осуществляется пульмонологом и торакальным хирургом.*
- *При распространенных изменениях в легких проводится консервативная терапия, направленная на предупреждение обострений гнойного процесса.*
- Она включает в себя ежегодные курсы противовоспалительной терапии, улучшение дренажа бронхиального дерева и мукоцилиарного клиренса, кинезитерапию, санаторно-курортную реабилитацию.

Бронхолегочная Дисплазия:

ключевые положения

- БЛД- это полиэтиологическое хроническое диффузное паренхиматозное заболевание легких, развивающееся у недоношенных новорожденных, диагностируемое на основании дыхательной недостаточности и кислородной зависимости в возрасте 28 суток и более и/или 36 недель постконцептуального возраста
- Заболевание протекает с преимущественным поражением бронхиол и паренхимы легких, развитием эмфиземы, фиброза и/или нарушением репликации альвеол.
- Клинически проявляется зависимостью от кислорода в возрасте до 28 суток жизни и/или 36 недель постконцептуального возраста, бронхообструктивным синдромом и признаками ДН
- Характеризуется специфическими рентгенологическими изменениями в первые месяцы жизни и регрессом клинических симптомов по мере роста ребенка

Генетические факторы:

- особенности синтеза и деградации коллагена
- особенности АО ответа
- специфический белковый генотип сурфактанта
- особенности цитотоксической реакции

БЛД

- замедление альвеоляризации
- перерастяжение альвеолы
- дисфункция системы эластаза/антипротеаза

ВУИ
(уреаплазма,
микоплазма)

Воспалительные изменения в легких (инфекция)

Постнатальная инфекция, аспирация (пневмония, сепсис)

незрелость и отек легочной ткани (РДС, ОАП)

Повреждение легочной ткани (оксидативный стресс)

ИВЛ, O₂, P, V₂, ателектотравма

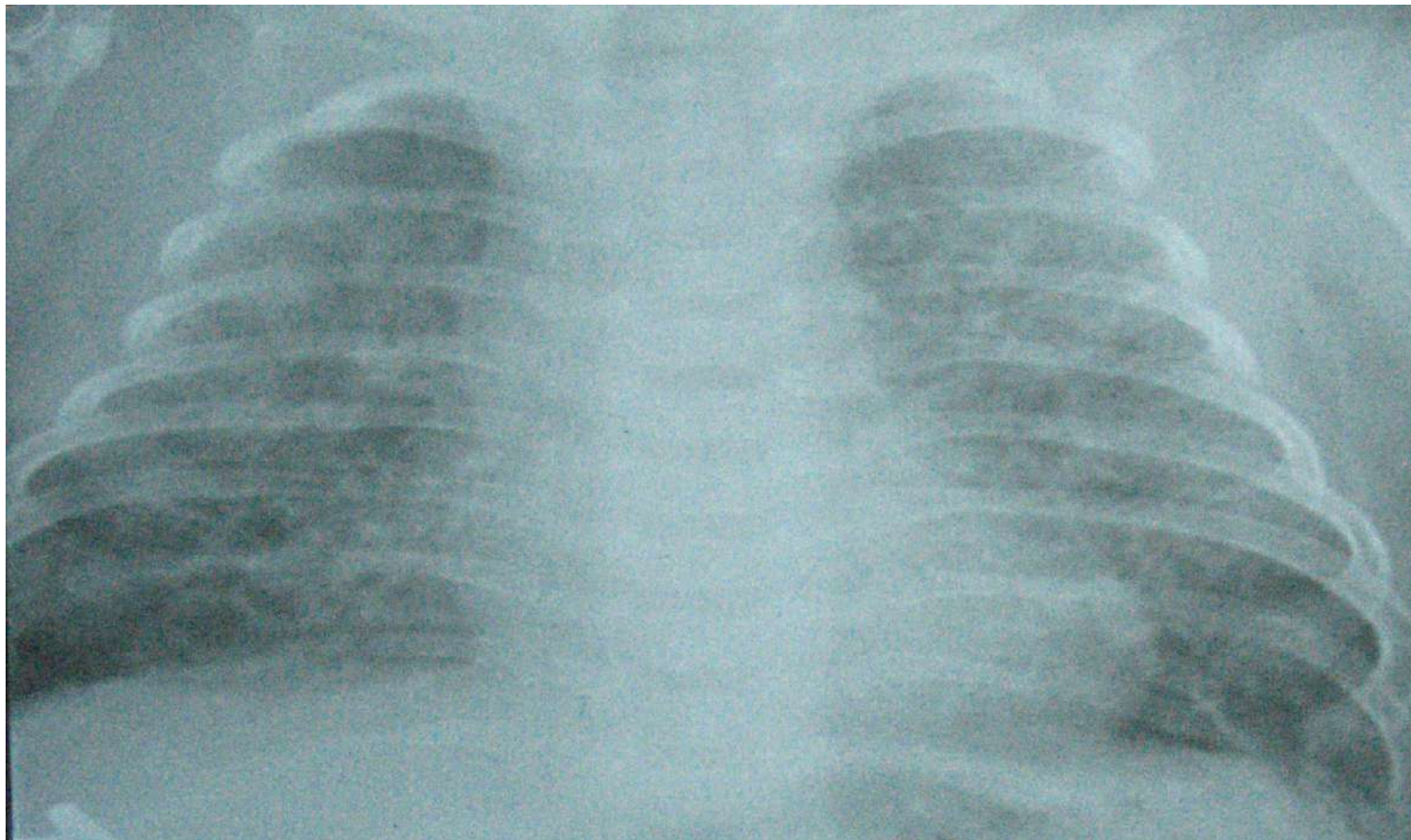
Незрелость антиоксидантной защиты, энергетический

Критерии диагноза

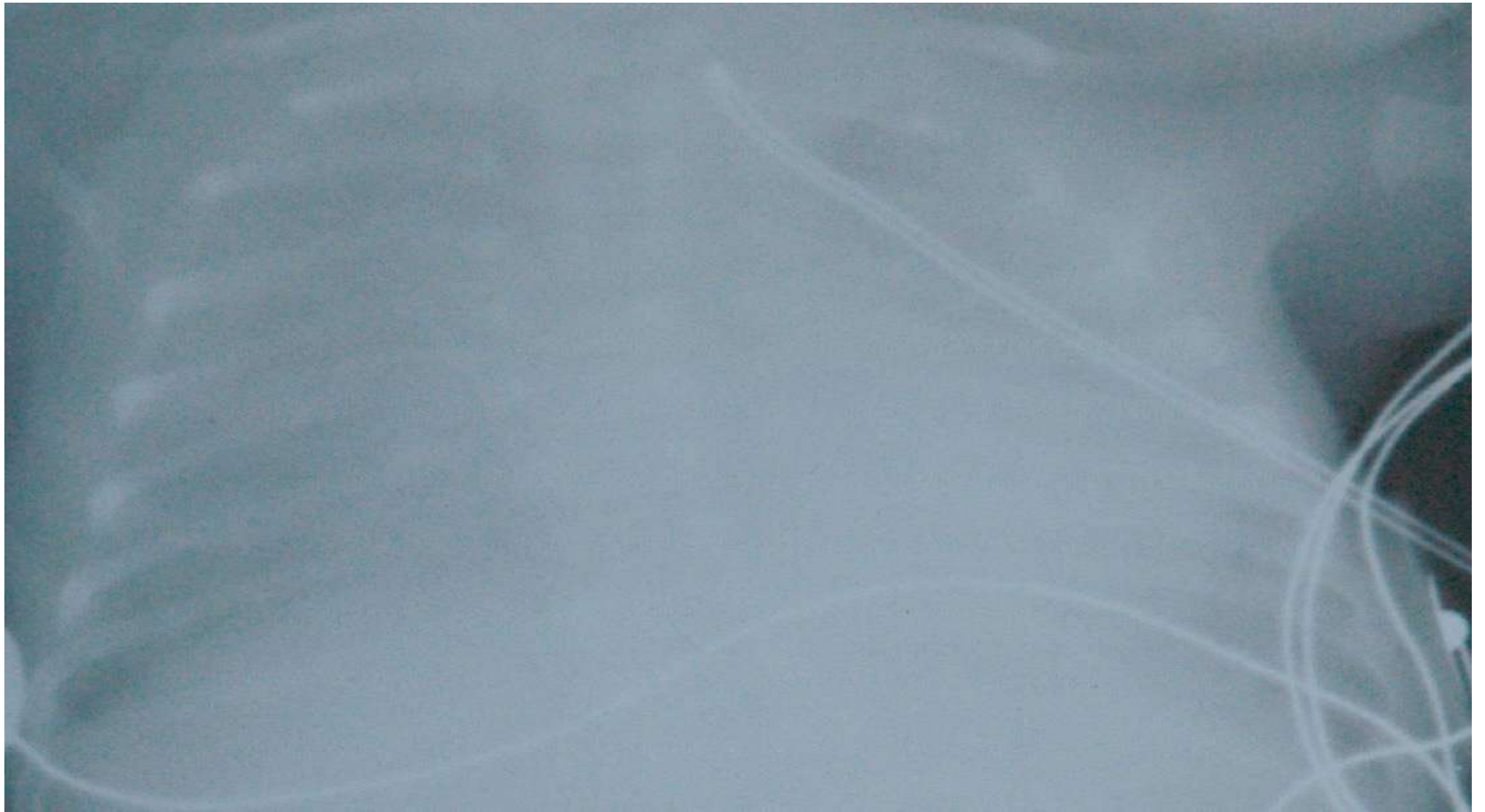
- Искусственная вентиляция легких и/или респираторная терапия с постоянным положительным давлением в дыхательных путях через носовые катетеры (nCPAP)



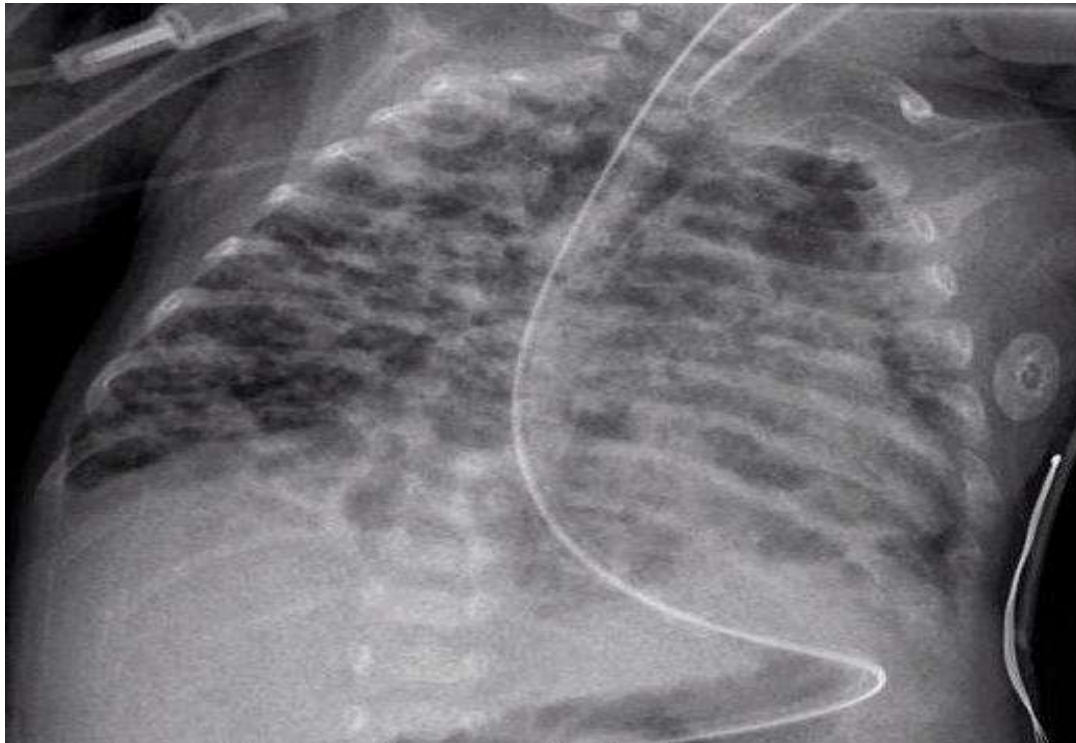
- У новорожденных в возрасте 28 дней и более :
 - терапия кислородом более 21дня
 - симптомы дыхательной недостаточности, бронхиальной обструкции
- Данные лучевой диагностики: интерстициальный отек,



24 с.ж. Гиперинфляция, деформация сосудистого рисунка, лентообразные уплотнения, мелкоочаговые просветления – **классическая БЛД**

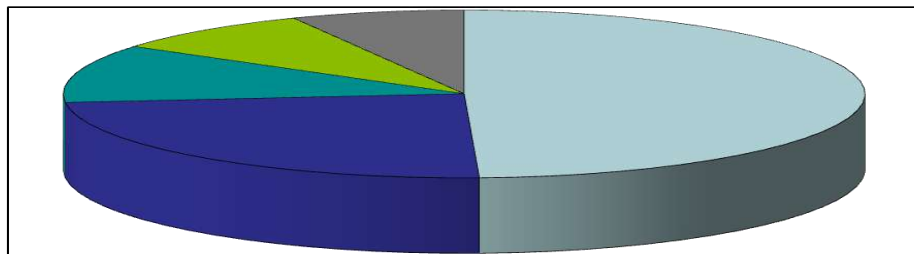


50 с.ж. Легочная ткань не вздута, «диффузная неотчетливость», нет участков уплотнения (фиброза) булл – **новая БПД**



Рентгенография органов грудной
клетки ребенка 2-х месяцев
жизни с БЛД

Исходы БЛД к трехлетнему возрасту (n=71)



- Клиническое выздоровление - 49,3%
- Рецидивирующий бронхит - 23,9%
- Хронический бронхит - 11,2%
- Облитерирующий бронхиолит - 8,4%
- Локальный пневмосклероз - 7%

Условия выписки кислородзависимых детей с БЛД

- единственной текущей медицинской потребностью ребенка является потребность в дополнительном кислороде, т. е. он не нуждается в зондовом питании
- ребенок имеет хорошие темпы роста
- у ребенка нет частых эпизодов десатурации
- дома есть возможность проведения кислородотерапии

Кислородотерапия на дому

- Тяжелая ХДН у кислород-зависимых младенцев может потребовать постоянных дополнительных ингаляций O_2 в домашних условиях с помощью концентраторов кислорода, генерирующих не менее 4 л O_2 в мин.
- O_2 -терапия проводится аналогично таковой у взрослых пациентов с ХОБЛ (18 ч/сут, продолжительная пульсоксиметрия)
- 17% детей с БЛД в США получают O_2 дома

Базисная терапия БЛД

Критерии для назначения базисной терапии

- **симптомы ХДН (тахипное, одышка), сохраняющийся БОС вне обострения**
- **частые обострения заболевания**
- **развитие облитерирующего бронхолита, бронхиальной астмы**

Медикаментозные средства для базисной терапии

- суспензия будесонида (пульмикорт)
- эквивалентные дозы флутиказона или бекламетазона (ДАИ в возрасте старше года)
- бронхолитические средства (ипратропиум бромид+ фенотерол; ипратропиум бромид)

Критерии прекращения базисной терапии*

- **отсутствие обострений заболевания на фоне ОРВИ**

- **ликвидация симптомов хронической ДН**

*Отмена ИКС проводится постепенно (на 10% суточной дозы в неделю)

Паливизумаб (вакцина) высоко эффективен для профилактики тяжелой РСВ-инфекции:

- у недоношенных детей < 6 мес. (< 35 недель гестации);
- у детей < 2 лет с бронхолегочной дисплазией
- у детей < 2 лет с гемодинамически значимыми врожденными пороками сердца.

Дозировка и интервал введений:

Месяц рождения					Общее количество введений
ноябрь	декабрь	январь	февраль	март	
V1	V2	V3	V4	V5	5
	V1	V2	V3	V4	4
		V1	V2	V3	3

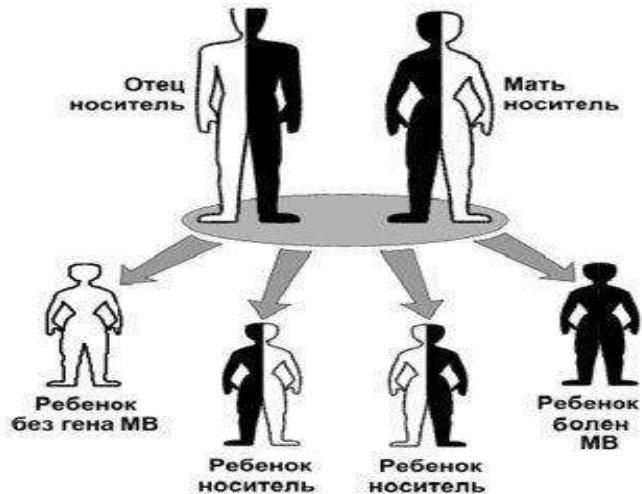
МУКОВИСЦИДОЗ (МВ, КИСТОФИБРОЗ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ)

- аутосомно-рецессивное моногенное наследственное заболевание, характеризующееся поражением всех экзокринных желёз, а также жизненно важных органов и систем.
- нарушение структуры и функции белка, получившего название муковисцидозного трансмембранного регулятора проводимости (CFTR - cystic fibrosis transmembrane conductance regulator).
- вовлекается в патологический процесс весь организм, но в большей степени – органы дыхания, пищеварительный аппарат, печень, поджелудочная железа, желчные пути, потовые железы и половые органы (особенно у лиц мужского пола). Ведущим же является поражение двух систем: бронхолегочной и пищеварительной, которые страдают из-за наследственного

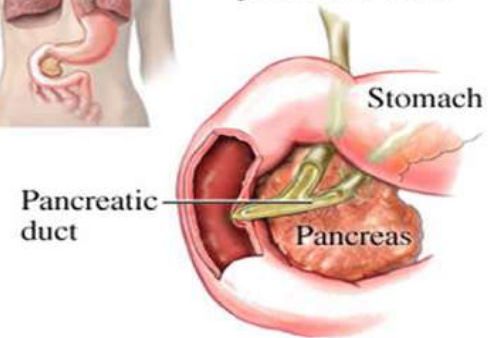
ПАТОГЕНЕЗ

- Слово «муковисцидоз» происходит от латинских слов *mucus* — «слизь» и *viscidus* — «вязкий»
- В основе заболевания лежит нарушение транспорта электролитов экскреторными каналами слизистых и потовых желез
- Увеличение реабсорбции ионов натрия в сочетании с увеличением содержания сиаломуцинов в слизистом секрете приводит к резкому повышению вязкости секрета секреторно-слизеобразующих желез, затруднению эвакуации секрета и изменению его физико-химических свойств

- **Муковисцидоз** наследуется по аутосомно-рецессивному типу, когда оба родителя являются носителями гена (гетерозиготы).
- Риск рождения больного ребенка составляет 25% при каждой новой беременности.
- Большое число носителей гена МВ (более 90%), фенотипически здоровых, не знает о своем носительстве, пока у них не родится больной ребенок.



Mucus blocks pancreatic ducts



Клиническая классификация муковисцидоза

(предложена на основе рабочей классификация муковисцидоза (рачинский с.в., капранов н.и., 2000*), рекомендаций воз и европейской ассоциации муковисцидоза)

Форма болезни

Классический муковисцидоз

- Смешанная или легочно-кишечная форма заболевания (муковисцидоз с панкреатической недостаточностью - E84.8)
- Легочная форма заболевания (муковисцидоз с ненарушенной функцией поджелудочной железы - E84.0)

Другие формы:

- Неопределенный диагноз при положительном неонатальном скрининге на муковисцидоз - E84.9.
- Заболевания, связанные с геном *CFTR*:
 - изолированная обструктивная азооспермия;
 - хронический панкреатит;
 - диссеминированные бронхоэктазы

КЛИНИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ МУКОВИСЦИДОЗА

(предложена на основе рабочей классификация муковисцидоза (рачинский с.в., капранов н.и., 2000*), рекомендаций воз и европейской ассоциации муковисцидоза)

Характеристика бронхолегочных изменений

- Хронический обструктивный бронхит
- Бронхоэктазы (локализованные и диссеминированные) с указанием локализации
- Пневмофиброз

ФАЗА И АКТИВНОСТЬ ПРОЦЕССА

- Вне обострения
- Обострение

Тип обострения:

- Обострение хронического бронхита

▪ Пневмония (с умеренным поражением)

Степень ДН – 0, I ст., II ст., III ст.

КЛИНИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ МУКОВИСЦИДОЗА

(предложена на основе рабочей классификация муковисцидоза (рачинский с.в., капранов н.и., 2000*), рекомендаций воз и европейской ассоциации муковисцидоза)

Осложнения МВ

- Абсцессы, ателектазы, пневмо-пиопневмоторакс, кровохаркание, кровотечение (легочное, желудочное), аллергический бронхолегочный аспергиллез , легочная гипертензия, полипоз носа
- Мекониевый илеус, выпадение прямой кишки
- Цирроз печени, ЖКБ
- Отставание в физическом развитии. Белково-энергетическая недостаточность
- Нарушение толерантности к углеводам
- Сахарный диабет
- Вторичный остеопороз
- Амилоидоз почек

Клинические проявления муковисцидоза.

Неонатальный период

Вследствие **отсутствия трипсина** меконий становится плотным, вязким, скапливается в илеоцекальной области и **вызывает явления кишечной непроходимости**

- метеоризм
- рвота с примесью желчи
- мекониевый илеус
- затяжная желтуха новорождённого



0-2 года

- стеаторея
- плохая прибавка веса
- рецидивирующие бронхиты и пневмонии
- синдром псевдо-Барттера
- повышенная кровоточивость, связанная с дефицитом витамина К
- ректальный пролапс
- гипопротейнемические отеки

3-16 лет

- постоянный кашель с гнойной мокротой
- одышка (сначала только при физической нагрузке)
- хроническая интестинальная обструкция, инвагинация
- цирроз печени с синдромом портальной гипертензии
- полиурия, полидипсия, снижение массы тела из-за сахарного диабета (муковисцидозозависимого)
- хронические синуситы
- назальный полипоз
- дегидратация и тепловой удар при жаркой погоде

Взрослые

- азооспермия/двусторонняя атрезия семявыносящих протоков
- бронхоэктазы
- хронический синусит
- острый или хронический панкреатит
- аллергический бронхолегочный аспергиллез
- фокальный билиарный цирроз
- портальная гипертензия
- холелитиаз
- нарушение толерантности к углеводам

**Основным и наиболее частым
клиническим признаком
муковисцидоза является поражение
легких, которое наблюдается у 95%
детей и в 90% случаев является
непосредственной причиной смерти**

Мутации гена муковисцидоза



Дисфункция кодируемого белка (Cl-канала) МВТР



Нарушение водно-электролитного баланса в эпителиальных клетках бронхолегочной системы



Изменения вязкоэластических свойств бронхиального секрета

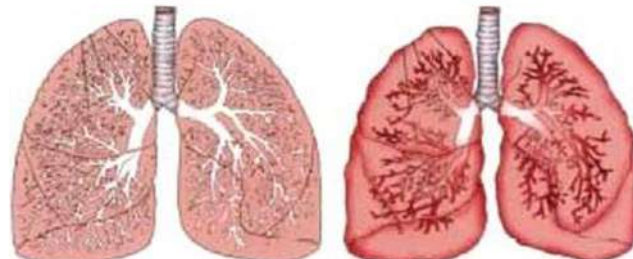


Продукция
слизи

Инфекция

Обструкция

Деструкция тканевых структур бронхолегочного аппарата



Здоровые легкие

Муковисцидоз

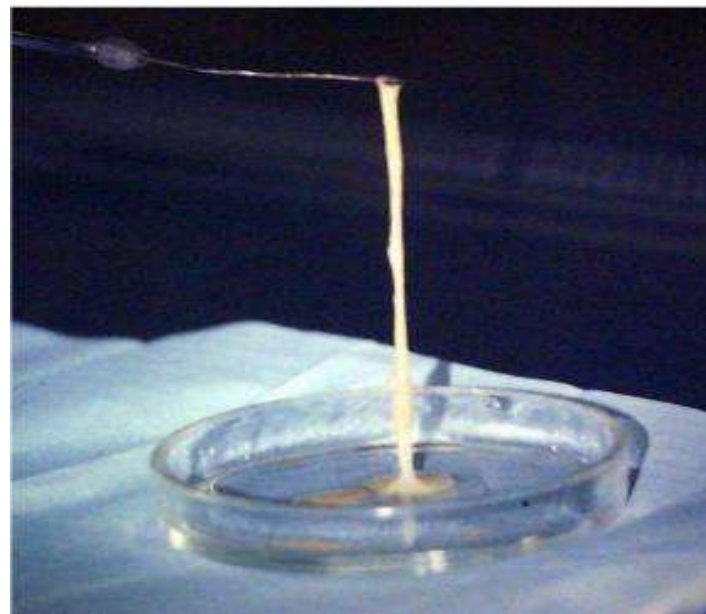


Рис. 1. Схема нарушения функции бронхолегочной системы у больных муковисцидозом

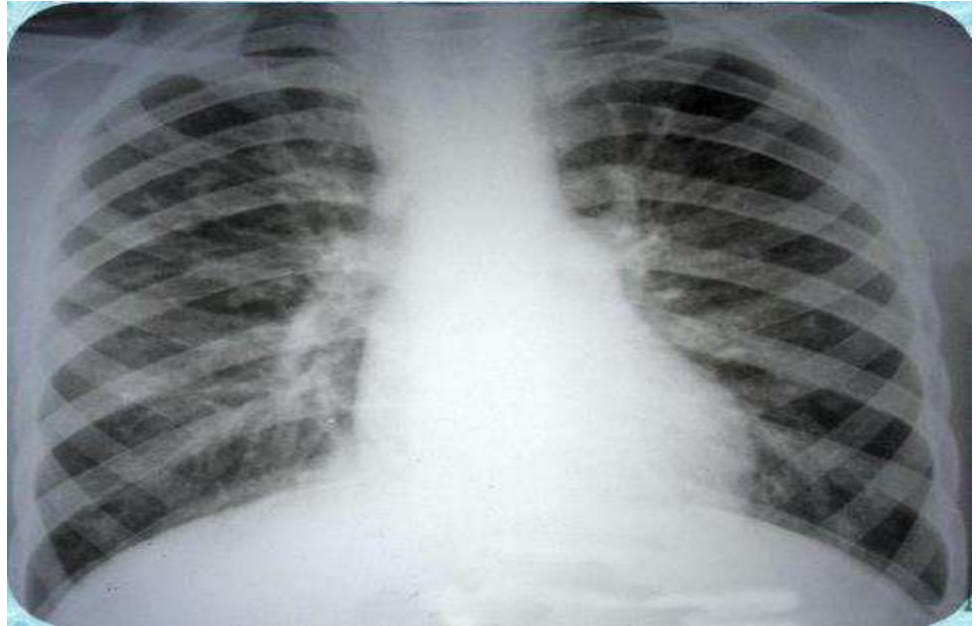
Легочная форма

- Рецидивирующие инфекции дыхательных путей
- Жалобы на частый кашель, затруднение отхождения мокроты. Кашель приступообразный, коклюшеподобный, малопродуктивный
- Одышка, цианоз, пальцы в виде «барабанных палочек»
- В результате спазма сосудов легких повышается давление в малом круге кровообращения и развивается хроническое «легочное сердце»
- Диффузный пневмофиброз (пневмосклероз), бронхоэктазы, выраженная ДН и легочное сердечное недостаточность
- Хроническая инфекция сепсисом, пневмонией, абсцессом, эмпиемой плевры, палочкой и сепсисом



Рентгенологическая картина

- Эмфизема
- Расширение корней легких
- Утолщение стенок бронхов (симптом «трамвайных рельсов»)
- Деформация легочного рисунка в виде тяжести, сетчатости
- В периоде обострения - инфильтрация



Компьютерная томография

- бронхоэктазы
- пневмофиброз

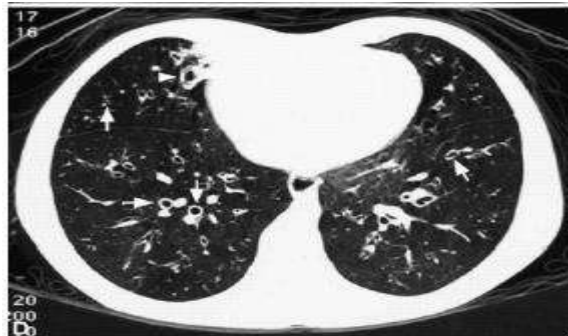
Бронхография

- Определяются обрывы заполнения бронхов
- Уменьшение числа разветвлений
- Могут быть выявлены цилиндрические или смешанные бронхоэктазы

Бронхоскопия

- Диффузный гнойный эндобронхит
- Высоковязкий слизисто-гнойный секрет

Спирография



Диагностические критерии МВ.

Для подтверждения диагноза **достаточно двух признаков**, по одному из каждого блока:

- 1.1. Положительная потовая проба

и/или

- 1.2. Две патогенные мутации в гене *CFTR*

и

- 2.1. Неонатальная гипертрипсиногенемия

или

- 2.2. С рождения или появившиеся позже характерные клинические признаки, включая (но не ограничиваясь ими) такие, как

- диффузные бронхоэктазы,

- высеив из мокроты значимой для МВ патогенной микрофлоры (особенно синегнойной палочки),

Цели лечения

- Поддержание образа жизни пациента, максимально приближенного к жизни здоровых людей
- Эффективный контроль над респираторными инфекциями.
- Обеспечение адекватного питания и физического развития.

Обязательные составляющие лечения больных МВ

- ✓ Муколитическая терапия.
- ✓ Адекватная антибактериальная терапия по показаниям.
- ✓ Заместительная терапия ферментами поджелудочной железы.
- ✓ Лечебная физкультура (кинезитерапия, физиотерапия).
- ✓ Витаминотерапия.
- ✓ Применение гепатотропных препаратов.
- ✓ Диетотерапия.

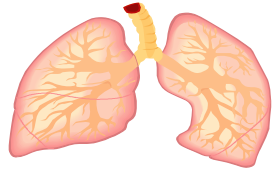
Интерстициальные заболевания легких у детей

- Гетерогенная группа заболеваний, при которых первично поражаются интерстиций, легочные капилляры, альвеолы и периальвеолярная ткань, что приводит к диффузным рестриктивным нарушениям ФВД
- Заболевания характеризуются двусторонней диссеминацией, прогрессирующей дыхательной недостаточностью.

Клинические симптомы интерстициальных заболеваний легких у детей



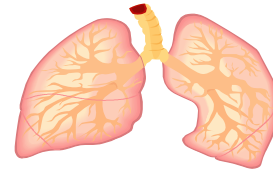
Основные направления лечения детей с хроническими заболеваниями легких



- Антибактериальная терапия
- Разжижение и эвакуация мокроты
- Лечение бронхообструктивного синдрома
- Бронхоскопическая санация
- Хирургическое лечение
- Иммуноterapia
- Витаминотерапия
- Противовоспалительная терапия
- Профилактика обострений
- Реабилитация



Социальная адаптация



- У больных нередко наблюдается социальная дезадаптация, обусловленная тяжестью заболевания и явлениями "госпитализма", что приводит к трудностям общения со сверстниками, снижению работоспособности, нарушению отношений в коллективе.
- В более старшем подростковом возрасте нарушение социальной адаптации может в будущем отрицательно повлиять на выбор профессии, формирование семьи
- профессиональная ориентация больных детей с участием школьного врача, психологов и родителей



СЕЧЕНОВСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ

Внутриутробные инфекции.

Сепсис новорождённых.

Голованова Н.Ю., д. м. н., профессор
Кафедра детских болезней
Сеченовский Университет

Москва, 2025 г.

Сепсис новорожденных – генерализованная гнойно-септическая инфекция, характеризующаяся наличием первичного очага, циркуляцией инфекционного агента в крови, системной воспалительной реакцией, полиорганной недостаточностью.

В основе неонатального сепсиса – дисфункция фагоцитарно-макрофагальной системы, неадекватный воспалительный ответ организма на возбудителя инфекции.

Частота сепсиса новорожденных - 0,1-0,8%;
среди недоношенных и детей с перинатальной патологией в ОРИТ, - 14%.







Этиология раннего сепсиса

Стрептококки, бактерии из семейства Энтеробактер и др.

Путь заражения – родовые пути матери, очаги инфекции в организме матери.

Этиология позднего сепсиса

Стафилококки, синегнойная палочка, условно-патогенная флора, клебсиелла и др.

Особая чувствительность новорождённого к инф.агентам в случае раннего сепсиса обусловлена

- Несформированным иммунным барьером слизистых, кожи
- Транзиторным дизбиocenозом
- Избытком ГК в крови
- Катаболической направленностью белков

Звенья патогенеза сепсиса

- Входные ворота
- Местный воспалительный очаг
- Бактериемия
- Сенсибилизация

Генерализованное повреждение эндотелия сосудов, стойкие нарушения микроциркуляции, расстройство гемостаза с компенсированным или декомпенсированным внутрисосудистым свёртыванием (ДВС) ведут к развитию синдрома полиорганной недостаточности.

Классификация сепсиса новорожденных

По времени развития –

ранний неонатальный и поздний неонатальный сепсис.

Ранний сепсис - интранатальное инфицирование плода; первичный гнойно-септический очаг - вне организма ребенка (чаще [плацентит](#), хорионит, [хориоамнионит](#) и т. д.).

При **постнатальном** сепсисе первичный гнойно-воспалительный очаг всегда располагается в организме

новорожденного.
Ранний неонатальный сепсис - в первые 4-ро суток жизни.

Клиническое течение заболевания обычно молниеносное, с быстрым развитием полиорганной недостаточности, летальным исходом в 5-20% случаев.

Поздний неонатальный сепсис - на 5-й день и позднее.

С медленно прогрессирующим течением, возникновением



В группе риска по развитию сепсиса новорожденных -

- дети с НД, с ПП ЦНС, со сниженной массой тела,
- пребывающие в ОРИТ,
- длительно находящиеся на [ИВЛ](#);
- получающие парентеральное питание, инфузионную и трансфузионную терапию;
- перенесшие катетеризацию пупочной и центральной вен, хирургические вмешательства в первые дни жизни.

Течение сепсиса новорожденных может быть

- молниеносным (1-7 дней),
- острым (до 4 недель),
- затяжным (до 8 месяцев)

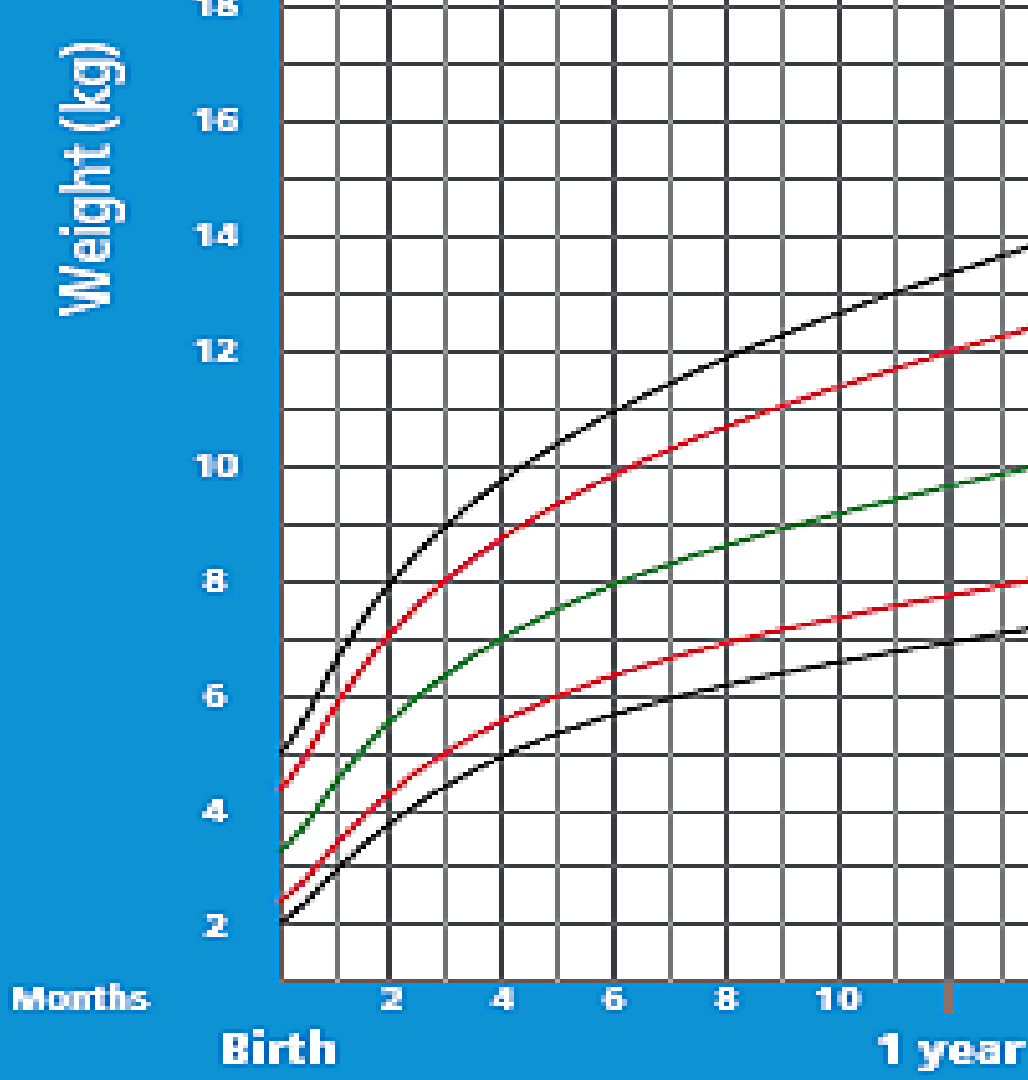
Сепсис не может быть

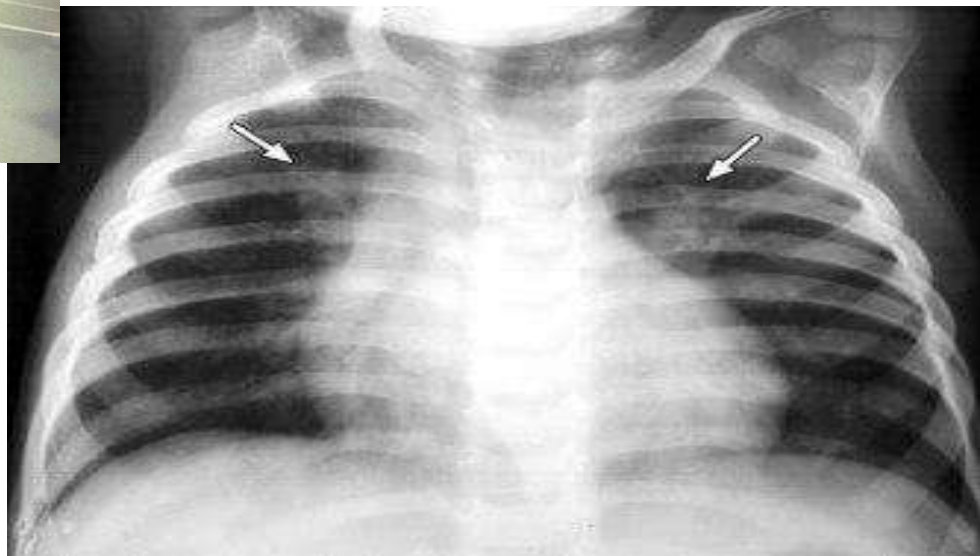
- единственным заболеванием
- в виде лёгкой формы, среднетяжёлой формы
- хроническим

Клинические симптомы сепсиса:

- вялость или беспокойство,
- снижение аппетита,
- частые срыгивания,
- плохая прибавка в весе.
- своеобразная лихорадка
- отечный синдром или эксикоз
- **ГЕПАТОСПЛЕНОМЕГАЛИЯ**
- грязновато-серый (землистый) оттенок кожных покровов, м.б. желтушность,







Сепсис новорожденных с гнойными метастазами характеризуется возникновением на фоне интоксикации вторичных очагов отсева в мозговых оболочках, легких, костях, печени, других органах.

Чаще всего септикопиемия протекает с развитием гнойного менингита, абсцедирующей пневмонии; остеомиелита;
реже – с формированием абсцесса печени, гнойного артрита, медиастинита, флегмоны

Дополнительное обследование при сепсисе

ОАК, ОАМ

Биохимический анализ крови (СРБ, Об.белок., белковые фракции и т.д.)

Определение функции почек

Посев крови, мочи на флору

Прокальцитонин

Пресептин

Инструментальные исследования

Рентгенография гр.клетки

УЗИ органов бр.полости, почек,

Эхокардиография

Пресепсин (ПСП) –
Белок, являющийся N-концевым фрагментом рецептора макрофагов CD14.

CD14 это белок, существующий в двух формах:

1) связанной с мембраной (mCD14)

и присутствующей на поверхности макрофагов, моноцитов и гранулоцитов и

2) в растворимой (sCD14, s – soluble, растворимый), циркулирующей в кровотоке.

mCD14 – рецептор, ответственный за трансдукцию эндотоксинового сигнала внутрь клеток.

Выход mCD14 в кровотока и образование sCD14 связаны с инфекцией и с некоторыми другими патологическими состояниями.

ТОКСИКО-ИНФЕКЦИОННЫЙ ШОК

- Катастрофическое нарастание тяжести
- *Нарастающая гипотермия*
- Тахи-, брадикардия
- *ДН, не соответствующая процессу в лёгких*
- Кровоточивость из мест инъекций
- *Нарастающая артериальная гипотензия, рефрактерная к адреналину*



Три основных механизма СШ – снижение периферического сосудистого тонуса; ранняя прогрессирующая миокардиальная дисфункция и потеря объема циркулирующей крови

(ОЦК), вследствие повышенной сосудистой проницаемости и секвестрации крови в микроциркуляторном русле, – связаны с прямыми или опосредованными эффектами провоспалительных цитокинов.

Эндотоксин, ФНО- α , интерлейкины (ИЛ) –

ИЛ-1, ИЛ-6, ИЛ-8, – главные медиаторы, инициирующие системную воспалительную реакцию, но ведущая роль в развитии шока принадлежит

Полиорганная недостаточность

диагностируется при наличии поражения двух и более систем (острая легочная недостаточность, сердечная недостаточность, почечная недостаточность, острая кишечная непроходимость, острая надпочечниковая недостаточность, отек мозга, вторичная иммунная дисфункция).

Симптомы шока

Нарастающая тяжесть состояния

Смена ЧСС (тахы, бради)

Одышка при отсутствии инфильтрации в лёгких

Нарастающая гипотония, рефрактерная к введению адреномиметиков

7 наиболее частых симптомов сепсиса

Прогрессирующая лихорадка или прогрессирующая гипотермия

Нарушение микроциркуляции в сочетании с тахи- или бради-

Дыхательная недостаточность, не связанная с процессами в лёгких

Прогрессирующая отёчность

Прогрессирующая желтушность

Спацепоногия



ОСЛОЖНЕНИЯ СЕПСИСА

ДВС

Полиорганная недостаточность

Шок

Особенности СЕПТИЧЕСКОГО ШОКА:

- 1. Симптомы сепсиса.**
- 2. Выраженная гипоперфузия даже при нормальном А/Д.**
- 3. Припотевание белка и жидкости через стенку капилляров**
- 4. Олигурия и протеинурия с или без гипотензии.**
- 5. Легочная гипертензия.**

В результате взаимодействия между тканевым фактором и фактором VIIa воспалительный процесс распространяется и приводит к отложению фибрина на эндотелии.

Отложение микротромбов, особенно в микрососудах , приводит к снижению перфузии и образованию тромбов.

Гипоперфузия это слабая микроциркуляция, недостаточное кровоснабжение в определенном органе: головном мозге, почках и т. д.

Гипоперфузия может привести к некротическим процессам (некротизированию тканей).

СЕПСИС. ЛЕЧЕНИЕ

- Антибиотики
- Иммуноterapia
- Дезинтоксикация
- Тестирование ДВС





Лечение сепсиса

а\б

ВВИГ

Инфузионная терапия

Для восстановления адекватной тканевой перфузии

Нормализация метаболизма

Снижение концентрации медиаторов воспалительной реакции

(плазма, декстран, желатиноль)

Допамин (повышает АД не за счёт вазоконстрикции, но увеличивая сердечный выброс)

Респираторная поддержка (O₂)

**Неонатальная смертность,
обусловленная сепсисом
новорожденных, высока и стабильна
– около 30%.**

<https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/children/neonatal-sepsis>

Внутриутробные инфекции (ВУИ) –

это инфекционные заболевания, вызванные возбудителями, которые проникают к плоду от матери во время беременности или в процессе родов.

Внутриутробное инфицирование –

это факт внутриутробного контакта плода с микроорганизмами, потенциальными возбудителями инфекции.

Инфицирование плода может закончиться развитием инфекционного процесса, санацией с формированием иммунитета или носительством с развитием отсроченной патологии.

**Высокая
распространенность ВУИ
связана как с ростом
инфицированности
женщин репродуктивного
возраста, так и с
разработкой и внедрением
в практическую медицину
новых информативных**



ОСНОВНАЯ ПРИЧИНА ВУИ

**ИНФЕКЦИОННЫЕ УРОГЕНИТАЛЬНЫЕ
ЗАБОЛЕВАНИЯ МАТЕРИ, ЧАСТОТА
КОТОРЫХ
В СТРУКТУРЕ ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ
БЕРЕМЕННЫХ СОХРАНЯЕТСЯ ВЫСОКОЙ В
ТЕЧЕНИЕ ПОСЛЕДНИХ 10 ЛЕТ И СОСТАВЛЯЕТ
88–100 НА 1000 БЕРЕМЕННЫХ.**

Этиология.

- Вирусы цитомегалии (ЦМВ), простого герпеса 1 и 2 типов, гриппа, краснухи, гепатитов В и С, ВИЧ, энтеровирусы Коксаки;
- Микоплазмы, хламидии, простейшие, грибы;
- Бактерии – условно патогенная микрофлора (стрептококки группы В, кишечная и синегнойная палочка, клебсиелла, протей).

Чаще (до 80%) встречаются вирусно-вирусные и вирусно-микробные ассоциации.

- Риск в/у инфицирования связан не столько с острыми инф. заболеваниями женщины во время беременности, сколько с наличием у нее хронич. заболеваний и осложнений беременности, вызывающих гипоксию плода, что приводит к формированию у него транзиторного иммунодефицита.
- Возбудитель (особенно вирусный) тропен к эмбриональным тканям.
- Клетки плода с их высоким уровнем метаболизма

Аntenатальное инфицирование плода:

Трансплацентарный путь:

при повреждении плаценты и формировании хронической фетоплацентарной недостаточности из очагов инфекции, расположенных в организме женщины (экстрагенитально или в миометрии).

Возбудитель попадает в кровотоки плода.

Через инфицированные околоплодные воды:

- *Восходящим путем* (из родового канала).
- *Нисходящим путем* (из брюшной полости через маточные трубы).
- *Трансмембранно* (через околоплодные оболочки при

Патогенез.

Возбудитель, проникая к эмбриону или плоду, оседает в тканях и вызывает воспалительную реакцию.

У эмбрионов последняя характеризуется наличием только альтеративного компонента.

У плода в раннем фетальном периоде имеется также и пролиферативный компонент, который приводит к развитию избыточного склероза.

В позднем фетальном периоде присутствуют три компонента воспаления: альтеративный, пролиферативный и сосудистый.

Клинические проявления ВУИ в зависимости от сроков инфицирования плода.

- **Бластогенез** (первые 2 недели) – гибель эмбриона.



- **Эмбриогенез** (3-8 недель) – гибель эмбриона, ранний выкидыш, формирование органических пороков развития



- **Ранний фетогенез** (9-24 недель) – ЗВУР, дисплазии, гипоплазии внутренних органов (тканевые пороки развития).



Клинические проявления ВУИ (продолжение)

Поздний фетогенез (25-40 недель)



- Генерализованные инфекционные процессы. Инфекционный токсикоз, поражение ЦНС, внутренних органов (печени, почек, легких, сердца) гемолитическая анемия, тромбоцитопения, геморрагический синдром, надпочечниковая недостаточность.
- Локализованные формы. Перинатальное поражение ЦНС, фетальный гепатит, гепатолиенальный синдром, кардиомиопатия, интерстициальный нефрит, внутриутробная пневмония, энтероколит, анемия.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ВУИ

- МАНИФЕСТНЫЕ ФОРМЫ ВУИ, НЕЗАВИСИМО ОТ ЭТИОЛОГИИ, ИМЕЮТ СХОДНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ В ВИДЕ КОМБИНАЦИИ ИЗ НЕСКОЛЬКИХ ПРЕДСТАВЛЕННЫХ НИЖЕ ПРИЗНАКОВ:
- • ЗАДЕРЖКА ВНУТРИУТРОБНОГО РАЗВИТИЯ;
- • НЕДОНОШЕННОСТЬ;
- • ГЕПАТОСПЛЕНОМЕГАЛИЯ;
- • ЖЕЛТУХА;
- • ЭКЗАНТЕМЫ;
- • ДЫХАТЕЛЬНЫЕ РАССТРОЙСТВА;
- • СЕРДЕЧНО–СОСУДИСТАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ;

Выхаживание и лечение ребенка с генерализованной формой ВУИ проводится в отделении реанимации



Фото из архива УДКБ

К группе высокого риска ВУИ

следует относить новорожденных:

- с отягощенным соматическим и акушерско-гинекологическим анамнезом матери (хронические очаги инфекции мочеполовой сферы у матери, выкидыши, мертворождения, невынашивание, рождение детей с множественными пороками развития).
- с аномальным течением настоящей беременности и родов матери (угроза прерывания, многоводие, преждевременное излитие околоплодных вод, приращение или преждевременная отслойка плаценты, невынашивание, акушерские пособия в родах).
- с развитием тяжелых инфекционных процессов у матери до, в родах или сразу после родов.
- родившихся с признаками ЗВУР, дисэмбриогенетическими стигмами, пороками развития.

Лабораторная диагностика ВУИ

Прямые методы – выявление возбудителя или его антигена в

биологически активных жидкостях

- бактериоскопический (микроскопический) метод
- биологический метод – «золотой стандарт» диагностики
- молекулярно-биологический (ПЦР позволяет обнаружить минимальное количество ДНК возбудителя)

ИФА и РИФ выявляют специфические антигены

Непрямые методы (серологические) – определение специфических антител к возбудителям в сыворотке крови исследуемого. Чаще используются иммуноферментный анализ (ИФА).

«Золотым стандартом» лабораторной диагностики ВУИ считается комбинация «прямых» и «непрямых» методов диагностики .

При этом наиболее часто из «прямых» методов используют ПЦР, а из «непрямых» – ИФА.

По составу и количеству специфических IgG у беременной женщины можно судить о вероятности развития ВУИ.

- *Латентная форма инфекции* – невысокий титр в крови беременной специфических IgG указывает на ее иммунизацию соответствующим антигеном в прошлом и обеспечивает иммунную защиту новорожденного.
- *Реактивированная* – нарастание титра специфических IgG или появление IgM на фоне положительной ПЦР в крови беременной указывает на рецидив инфекции. Вероятность инфицирования плода составляет 8%. У новорожденного чаще развивается локализованная форма инфекции.
- *Персистирующая* – в крови беременной выявляется антиген и IgG при отсутствии IgM. Вероятность инфицирования плода - 2%. У новорожденного чаще наблюдается мало- или бессимптомное течение инфекции.

Обследование новорожденных проводится в максимально ранние сроки после рождения

- В пользу ВУИ свидетельствуют положительные результаты, полученные в первые 7 дней после рождения.
- Диагностическим критерием ВУИ является 4кратное и более повышение IgG в сыворотке крови новорожденного по сравнению с титрами антител матери.
- Обнаружение IgM у ребенка в первые дни жизни – доказательство внутриутробного инфицирования

Обследование новорожденных.

В комплекс обследований входят также:

- **Клинический анализ крови:** выявляются анемия, повышенная СОЭ, тромбоцитопения, лейкопения, сменяющаяся лейкоцитозом, лимфоцитоз, моноцитоз, токсическая зернистость нейтрофилов.
- **Общий анализ мочи:** эритроцитурия, протеинурия, лейкоцитурия.
- **Определение в сыворотке крови уровня общего белка, белковых фракций, С-реактивного белка и других острофазовых белков.**

Терапия ВУИ



Лечение

Иммуноглобулины (неспецифические; цитотект, гепатотект)

Противовирусные препараты:

**Ацикловир в/в капельно 14-21 день*

Антибактериальная терапия:

- Антибиотики широкого спектра действия –*
- Цефалоспорины III поколения*
- Аминогликозиды), карбапенемы (Тиенам, Меронем)**
- Макролиды (хламидиоз, микоплазмоз)*
- Эритромицин в/в*
- Посиндромная терапия - лечение перинатального поражения ЦНС, пневмонии, миокардита, гепатита, нефрита и т.д.*

- Иммуноглобулины не воздействуют на вирус, находящийся внутри клетки. Необходимы повторные введения с интервалом в 10-15 дней курсы.

ПРОГНОЗ:

**При генерализованной форме ВУИ -
летальность до 80%
У выживших - грубая задержка
психомоторного развития.**

**При локализованной форме ВУИ -
поражение ЦНС, кардиомиопатия,
интерстициальный нефрит,
хроническая
патология органов дыхания.**

Гломерулонефриты у детей

Идиопатический нефротический синдром

к.м.н., доцент Фролкова Е.В.
2025

ХРОНИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ ПОЧЕК (ХБП)

наличие любых клинических и лабораторных маркеров повреждения почек, **персистирующих 3 месяца и более**, вне зависимости от нозологического диагноза

СТАДИИ ХБП В ЗАВИСИМОСТИ ОТ СКФ

Стадии ХБП	Уровень СКФ, мл/мин/1,73м ²	Характеристика функции почек	Код МКБ-10
C1	90	Высокая (оптимальная)	N 18.1
C2	60-89	Незначительно снижена	N 18.2
C3a	45-59	Умеренно снижена	N 18.3
C3b	30-44	Существенно снижена	
C4	15-29	Резко снижена	N 18.4
C5	15	Терминальная ПН	N 18.5

ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТЫ (ГН) -1

- неоднородная группа приобретенных заболеваний почек
- различных по этиологии, клинико-морфологическим проявлениям, течению и исходу
- носящих характер иммунного воспаления
- с первичным поражением клубочков и вторичным вовлечением в патологический процесс всех остальных структурных элементов почки

Доля ХГН в этиологической структуре терминальной ПН составляет >20%

ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТЫ -2

- **Первичный ГН – самостоятельное заболевание**
- **Вторичный ГН – в рамках системных (СКВ, пурпура Шенлейна-Геноха и др.) или иных заболеваний (гепатит В, болезнь Крона, анкилозирующий спондилоартрит и др.)**

- **Пролиферативные гломерулонефриты**
- **Непролиферативные гломерулонефриты (непролиферативные гломерулопатии)**

Пролиферативные гломерулонефриты -1

Морфология

Характерны морфологические признаки воспаления

(гиперклеточность клубочка - пролиферация собственных клеток и лейкоцитарная инфильтрация)

Варианты

- **Эндокапиллярный**
 - диффузный пролиферативный
 - мезангиопролиферативный
 - мембранопротролиферативный

Пролиферативные гломерулонефриты -2

Клинико-лабораторные проявления

- **Нефритический синдром**
- Гематурия

Однозначной связи морфологических вариантов с этиологией, клинической картиной и патогенезом не существует

- **Первичный ГН – самостоятельное заболевание**
- **Вторичный ГН – в рамках системных (СКВ, пурпура Шенлейна-Геноха и др.) или иных заболеваний (гепатит В, болезнь Крона, анкилозирующий спондилоартрит и др.)**

Этиология ГН

- **Инфекции :**

бактериальные (стрептококковая, стафилококковая и др.)

вирусные (вирусы гепатита В, С, герпес-вирусы - I и II типов, цитомегаловирус, ВИЧ, энтеровирусы и др.)

- **Лекарственные** (НПВП, пеницилламин и др.) и **токсические воздействия** (алкоголь, наркотики и др) .

- **Триггерные факторы** (вакцины, сыворотки, охлаждение и др.)

Иммунные механизмы патогенеза гломерулонефрита

Иммунокомплексный

(образование ЦИК, отложение их в структурах клубочков почек или образование ИК in situ)

Антительный (аутоантитела к компонентам клубочка, Аг – гликопротеин ГБМ)

Активация комплемента

Мембраноатакующий комплекс (C5-b9)

Накопление клеток воспаления (нейтрофилов, моноцитов-макрофагов, эозинофилов и др.)

Продукция медиаторов воспаления

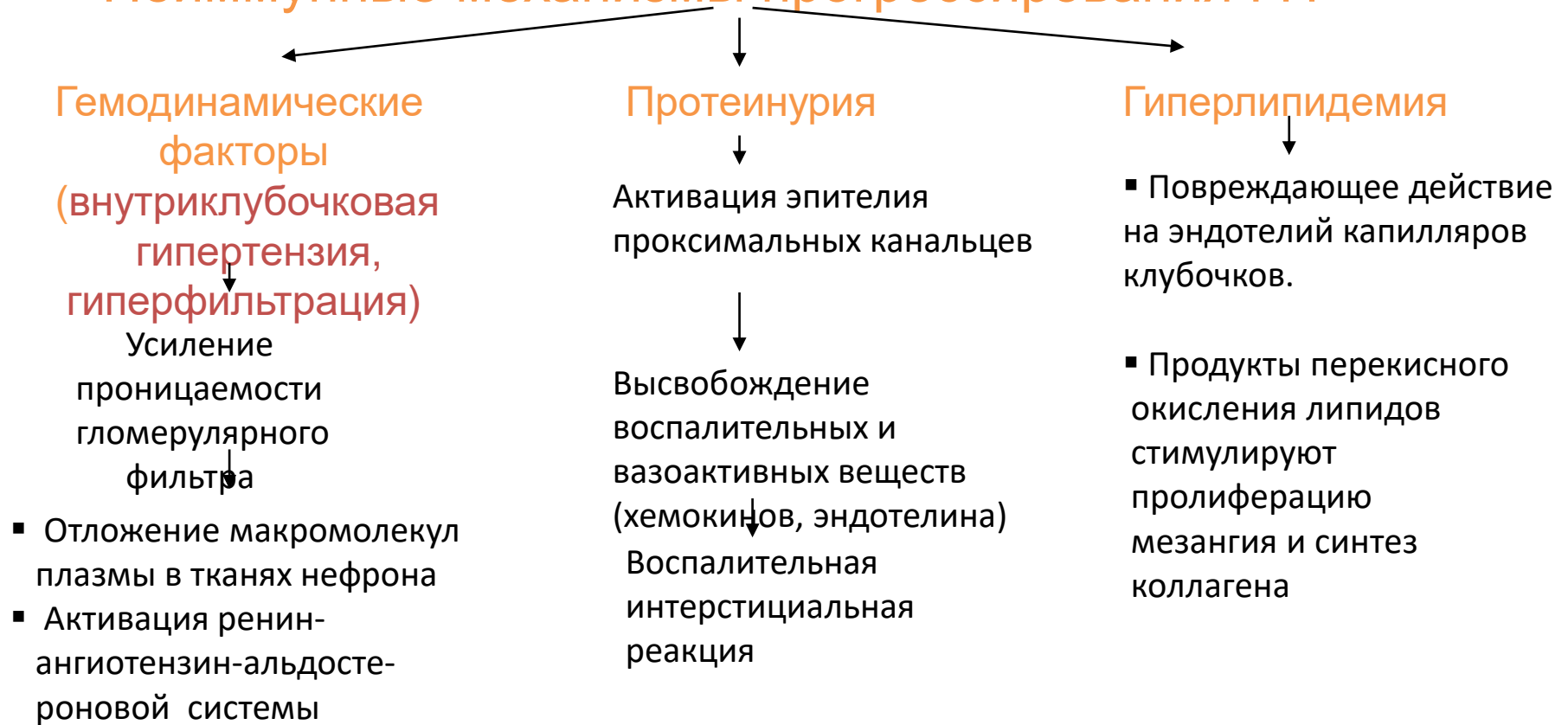
(цитокинов - ФНО α , ИЛ-1, ИЛ-6 и др.; факторов роста, протеолитических ферментов, активных радикалов кислорода, липидных медиаторных субстанций и др.)

Проплиферация клеток клубочка

Усиление синтеза внеклеточного матрикса

Склерозирование и облитерация клубочка
Интерстициальный фиброз

Неиммунные механизмы прогрессирования ГН



Стратегические принципы лечения ГН



Иммunosupпрессия

глюкокортикоиды

цитостатики

Нефропротекция

ингибиторы АПФ

БАР

эффекты:

гипотензивный

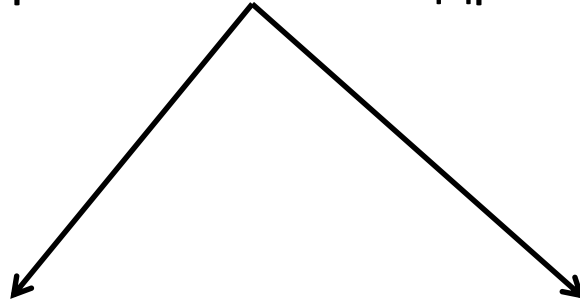
Варианты течения гломерулонефрита

- острый
- быстро прогрессирующий
- хронический

ОСТРЫЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ (1)

- **Постстрептококковый гломерулонефрит (ОПСГН) - 90%**
Самый частый вариант ГН в детском возрасте
- **Чаще в возрасте 5-12 лет**
- **Через 1-3 недели после фарингеальной инфекции или
через 3-6 недель после кожной инфекции**
- **Этиология : β -гемолитический стрептококк группы А**
Нефритогенные M- штаммы: 1,2, 4, 12, 49, 55, 57, 60.
*Нефротропные антигены: нефрит-ассоциированный рецептор
плазминового комплекса, стрептококковый пирогенный
экзотоксин В и его предшественник зимоген*
- **Патогенез – иммунокомплексное поражение клубочков**

Клиника: остронефритический синдром или
бессимптомная гематурия
Остронефритический синдром



Клинические симптомы

- отеки
- макрогематурия
- артериальная гипертензия

Лабораторные симптомы

- гематурия (обязательный симптом)
- цилиндрурия
- протеинурия
- олигурия

Морфология ОПСГН



Схема морфологии ОПСГН
(Крис А.ОКаллагхан, 2009)

- Диффузный пролиферативный эндокапиллярный ГН (световая микроскопии)
- Субэпителиальные плотные куполообразные депозиты в виде горбов (электронная микроскопии)
- Диффузное отложение IgG и C3-компонента компонента гранулярного характера в мезангии и капиллярной стенке (иммунофлюоресценция)

ОПСГН

Лабораторная диагностика

- **Повышение уровня АТ к АГ стрептококка**
(АСЛ-О, анти-ДНКазы В и др.)
- **Транзиторная гипокомplementемия**
(снижение активности С3- компонента комплемента и/или СН50)
- **Умеренный лейкоцитоз**
- **Возможны:** повышение СОЭ, умеренное снижение гемоглобина, тромбоцитов
- **Положительные результаты посевов на β -гемолитический стрептококк группы А (25% случаев)**

ОПСГН

Циклическое течение

- остронефритический период
- обратное развитие симптомов

Ациклическое течение мочевой синдром)

(изолированный)

- гематурия
- цилиндрурия
- протеинурия менее 1г/24ч

ОПСГН

Угрожающие жизни осложнения

- **Гипертензионная энцефалопатия**

головная боль, рвота, снижение зрения, тонико-клонические судороги, потеря сознания

- **Острое повреждение почек**

олигоанурия, снижение СКФ, гипергидратация, азотемия, гиперкалиемия, метаболический ацидоз

- **Острая сердечно-сосудистая недостаточность**

увеличение размеров печени, нарастание периферических отеков,

ЛЕЧЕНИЕ ОПСГН

1. Постельный режим

2. Ограничение жидкости, хлорида натрия, белка

Объем/сутки = диурез накануне + 250 мл/м²S

3. Антибактериальная терапия:

АБ пенициллинового ряда - амоксициллин/клавуланат, ампициллин и др.

альтернативные препараты – макролиды 2 и 3 поколений

4. Диуретики:

петлевые (фуросемид), *тиазидные* (при СКФ >30 мл/мин)

ЛЕЧЕНИЕ ОПСГН (2)

5. Гипотензивные средства :

- блокаторы медленных кальциевых каналов (нифедипин амлодипин и др.),
- бета-блокаторы
- прямые вазодилататоры (гидралазин и др.) - при эклампсии

6. Пульс-терапия при быстро прогрессирующем течении

7. Диализ при остром повреждении почек

Показания к биопсия почки при ОПСГН

- Долго сохраняющиеся экстраренальные симптомы и изменения в моче
- Нефротический синдром
- Длительная депрессия СЗ (более 3-х мес)
- Снижение СКФ, повышение уровня азотистых шлаков через 2-3 недели от дебюта болезни
- Прогрессирующее снижение функции почек

БЫСТРОПРОГРЕССИРУЮЩИЙ ГН

(подострый, экстракапиллярный с полулуниями)

Первичный БПГН – 1-2%, преимущественно у подростков

Вторичный – ОПСГН, синдрома Гудпасчера и др.

Иммунопатогенетические типы

- **С антителами к антигенам базальной мембраны клубочков**
- **Иммунокомплексный**
- **Без иммунных депозитов (малоиммунный), часто с антителами к компонентам цитоплазмы нейтрофилов (протеиназе 3, миелопероксидазе)**

Морфология БПГН

Экстракапиллярный ГН с полулуниями в 50% клубочков и более (гистологический маркер)

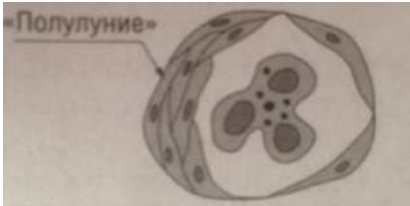


Схема морфологии БПГН
(Крис А.ОКаллагхан, 2009)

- В пространство капсулы Боумена попадают плазменные белки, воспалительные клетки, фибрин
- Формируется инфильтрат с образованием дугообразных утолщений капсулы клубочка (полулуний)
- Полулуния окружают клубочковые капилляры и вызывают их спадение.

Клинические и лабораторные признаки БПГН

➤ **Остронефритический синдром**

Артериальная гипертензия высокая, стойкая.

Протеинурия неселективная субнефротического уровня, иногда – НС

➤ **Быстропрогрессирующая почечная недостаточность**

(повышение уровня креатинина сыворотки в 2 раза за каждые 3 месяца болезни или в более короткий срок - лабораторный маркер)

ЛЕЧЕНИЕ БПГН

СЛЕДУЕТ НАЧИНАТЬ НЕМЕДЛЕННО!

Общие принципы инициальной терапии БПГН

Пульс-терапия глюкокортикоидами

(метилпреднизолон в/в 20 мг/кг в сутки, но не более 1000 мг на введение,)

+/-

Пульс-терапия цитостатиками

(циклофосфамид в/в 15 мг/кг в сутки)

+/-

Плазмаферез

Хронический гломерулонефрит

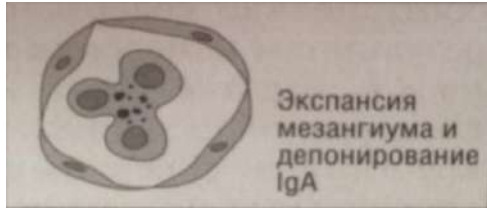


Схема морфологии МПГН
(Крис А.ОКаллагхан, 2009)

Мезангиопролиферативный ГН (IgA-нефропатия)

- первичная IgA-нефропатия (болезнь Берже)
- вторичная IgA-нефропатия (пурпура Шенлейна-Геноха, СКВ, гепатиты В и С, язвенный колит, болезнь Крона, муковисцидоз, саркоидоз и др.)

Морфология МПГН :

- пролиферация мезангиальных клеток
- отложения IgA в клубочках (IgA-нефропатия), часто в сочетании с IgG, C3 (иммунофлюоресценция)

Мезангиопролиферативный ГН (IgA-нефропатия)

Механизм развития – иммунокомплексный.

- **Увеличение синтеза и изменение структуры молекулы IgA** из-за нарушения процессов ее гликозилирования и полимеризации.
- **IgA- полимеры и IgA- содержащие иммунные комплексы** длительно находятся в циркуляции, не выводятся клетками ретикулоэндотелиальной системы, **депонируются в мезангии.**
- **Активируется синтез** клетками почек различных **цитокинов, факторов роста,** развиваются характерные морфологические изменения.

Первичная IgA-нефропатия (Болезнь Берже)

Клинические варианты

Рецидивирующая (синфарингитная) макрогематурия

Макрогематурия появляется **одновременно или в первые дни болезни** и сохраняется **от нескольких часов до нескольких дней**

Персистирующая микрогематурия

+/- небольшой протеинурия и/или артериальной гипертензия

Лабораторные данные:

- **Дисморфные эритроциты** (фазово-контрастная микроскопия осадка мочи)
- **↑ IgA** в сыворотке крови (у **35-60%** пациентов)

Лечение IgA-нефропатии

Изолированная гематурия	Не лечить
Гематурия (в т.ч. с эпизодами синфарингитной макрогематурии) + Протеинурия 0,5 -1 г / 24ч / 1,73 м ² СКФ - норма	Ингибиторы АПФ, БРА
Протеинурии нефротического уровня	Глюкокортикоиды 6 месяцев

Мембранопролиферативный (мезангиокапиллярный) гломерулонефрит



Схема морфологии МБПГН
(Крис А.ОКаллагхан, 2009)

Морфология :
мезангиальная пролиферацией и утолщение стенок капилляров с образованием двухконтурных базальных мембран

Электронной микроскопия: субэндотелиальные депозиты ИК (I тип)
или
плотные отложения ИК внутри базальной мембраны клубочков (II тип, болезнь плотных депозитов)

Клиника МБПГН

НЕФРИТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ + НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

- Артериальная гипертензия стойкая, высокая
- Протеинурия выраженная, неселективная
- Гипокомplementемия (снижение C3 и/или C4)
- Анемия
- Криоглобулинемия (особенно у больных с гепатитом С).
- **Снижение почечных функций (у 30% детей на момент установления диагноза) !**

Лечение МБПГН

- ❑ **НС, медленное снижение функции почек**

Циклофосфамид или микофенолата мофетил

+

Преднизолон (альтернирующий режим)

- ❑ **Нефритический синдром с быстро прогрессирующим снижением почечных функций** - лечение как при БПГН

Дифференциальная диагностика

Маршевая микрогематурия

- механизм развития не установлен
- после длительной ходьбы или бега
- исчезает после прекращения физической нагрузки

Болезнь тонких базальных мембран (семейная доброкачественная гематурия)

- наследуется по аутосомно-доминантному типу
- ЭМ: толщина ГБМ составляет 191 нм (норма $M=330$ нм), депозиты иммуноглобулинов отсутствуют

Синдром Альпорта (СА)

Тип наследования СА: Х-сцепленный, аутосомно-рецессивный или аутосомно-доминантный.

Мутация гена, кодирующего коллаген 4-го типа ГБМ

Электронно-микроскопические критерии СА:

- истончение ГБМ, особенно ее средней пластинки lamina densa
- **одновременно с тонкими выявляются утолщенные ГБМ** с участками просветления, напоминающие пчелиные соты
- при прогрессировании болезни - тяжелая деструкция ГБМ с ее дальнейшим утолщением и дистрофией

Диагностики СА (необходимо присутствие 3 из 5 признаков):

- гематурия или летальный исход от ХПН в семье
- гематурия и/или протеинурия в семье
- специфические изменения БМ клубочков у больного при электронной микроскопии (ЭМ) биоптата
- снижение слуха по данным аудиометрического исследования

Непролиферативные гломерулонефриты (непролиферативные гломерулопатии) -1

- ❑ Обусловлены иммунопатологическими процессами,
но нет морфологических признаков воспаления (пролиферация собственных клеток клубочка отсутствует или выражена минимально) - **непролиферативные гломерулопатии**
- ❑ Характерно поражение слоев клубочкового фильтра (подоцитов или базальной мембраны) – основного барьер для белков

ПРОЯВЛЯЮТСЯ НЕФРОТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ

Непролиферативные гломерулонефриты (непролиферативные гломерулопатии) -2

- болезнь минимальных изменений
- фокально-сегментарный гломерулосклероз
- мембранозная нефропатия

Подцитопатии - болезнь минимальных изменений и фокально-сегментарный гломерулосклероз - имеют сходную морфологическую картину в дебюте заболевания (**идиопатический нефротический синдром**)

Нефротический синдром



Клинические симптомы

- Отеки

Лабораторные симптомы

- высокая протеинурия
 ≥ 50 мг/кг/24ч
- гипоальбуминемия
ниже 25 мг/л
- гиперлипидемия

Болезнь минимальных изменений (БМИ)

Синонимы: НС с минимальными изменениями, стероидо-чувствительный НС, исторический термин - липоидный нефроз

БМИ

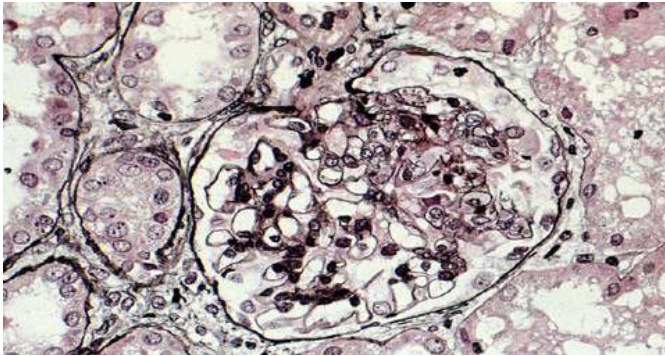
- **80-90%** случаев НС у детей младшей возрастной группы (до 10 лет)
- 50% - у подростков



Морфология БМИ

Изменений нет

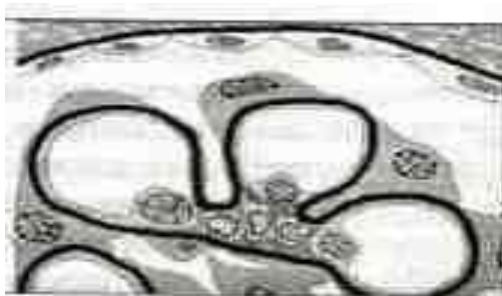
*Световая
микроскопия*



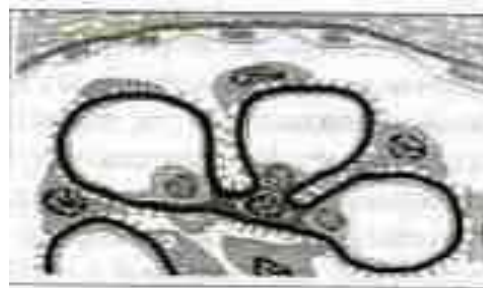
Иммунофлюоресценция

Очень редко:
мелкие депозиты Ig M,
фракций C₃

БМИ Электронная микроскопия



БМИ



НОРМА

Диффузное слияние (сглаживание) ножковых отростков подоцитов и их микровиллезная трансформация (появления на эпителиальной поверхности многочисленных ворсинчатых образований, направленных в мочевое пространство)

БМИ

- **Идиопатическая** (первичная) - чаще
- **Вторичная** (на фоне установленных причин: атопии, инфекций, лекарственных, токсических воздействий, злокачественных заболеваний и др.)



Патогенез идиопатической БМИ:



- **дисфункция Т-клеточного звена иммунитета** → продукция «фактора проницаемости» → дезорганизация цитоскелета подоцитов → увеличение диффузии альбумина через ГБМ
- **генетически детерминированные изменения** протеинов щелевой диафрагмы и

Клинические и лабораторные симптомы идиопатической БМИ (1)

- ❑ Внезапное появление НС (без видимой причины).
- ❑ Генерализованные отеки, часто анасарка.



Клинические и лабораторные симптомы идиопатической БМИ (2)

- ❑ **Протеинурия (альбуминурия) массивная, высокоселективная**
- ❑ **«Чистый» НС** - нет гематурии, нет артериальной гипертензии
- ❑ **Резкое ускорение СОЭ** (до 50-70 мм/час)
- ❑ Уровни креатинина, мочевины - в норме
- ❑ Уровень СЗ – в норме

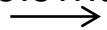
Угрожающие жизни осложнения НС

- Гиповолемический шок
- Острое повреждение почек
- Тромбозы венозные , редко - артериальные.
- Тяжелые инфекции .

Схема лечения дебюта нефротического синдрома у детей



Дебютная доза 60мг/м²/сутки



→ альтернирующий режим в дозе 40мг/м²/сутки,

снижение дозы на 10 мг/м²/сут в 7-10 дней до полной отмены.

Стероидочувствительность - более 90%

Симптоматическая терапия НС

- **Диуретические препараты** (петлевые диуретики)
При рефрактерных отеках - **20% раствор альбумина** или сочетание петлевых диуретиков с тиазидами
- **Профилактика тромботических осложнений** (гепарины, варфарин)

Лечение рецидива НС

- **Стандартный курс ГК-терапии**
- При раннем рецидиве - **дебютная доза преднизолона до ликвидации протеинурии + 3 дня**

Прогноз при наличии чувствительности к глюкокортикоидами –благоприятный.

Неблагоприятные факторы: генетически обусловленная БМН

ЛЕЧЕНИЕ ЧАСТО РЕЦИДИВИРУЮЩЕГО НС

- **Алкилирующие агенты (циклофосфамид, хлорамбуцил) + самые низкие дозы преднизолона**
- **Левамизол**
- **Ингибиторы кальциневрина**
- **Микофенолата мофетил**
- **Ритуксимаб (моноклональные антитела к CD 20 лимфоцитов)**

Фокально-сегментарный гломерулосклероз



Схема морфологии ФСГС
(Крис А.ОКаллагхан, 2009)

Морфология

Световая микроскопия: в начале заболевания минимальные изменения, в последующем - зоны склероза и гиалиноза в некоторых сегментах

Механизмы развития первичного ФСГС: (сегментарные) отдельных (фокальные) клубочков.

- генетический дефект
- действие циркулирующих факторов проницаемости (кардиотропиноподобного цитокина 1 из семейства ИЛ-6, растворимого рецептора к урокиназе и др..)

ФСГС - главная причина резистентности НС к глюкокортикоидам у детей

Клинические варианты идиопатического ФСГС

- Нефротический синдром
- Персистирующая субнефротическая протеинурия + микрогематурия и артериальная гипертензия

ЛЕЧЕНИЕ СТЕРОИДОРЕЗИСТЕНТНОГО НС

- пульс-терапия метилпреднизолоном или
- комбинированная терапия различными иммуносупрессантами по индивидуальным схемам
- длительное применение ренопротективных препаратов

Прогноз неблагоприятный (особенно у детей с массивной протеинурией -

Показания к биопсии почки у детей с дебютом НС

- Возраст ребенка до одного года**
- Стероидорезистентность**
- Стероидозависимость**
- Сочетание НС с нефритическими симптомами**
- Прогрессирующее снижение почечных функций**

Мембранозная нефропатия (МН)

В структуре НС у детей составляет менее 1%.

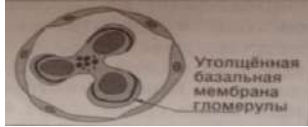


Схема морфологии
мембранозной нефропатии
(Крис А.ОКаллаган, 2009)

Морфология:

диффузное утолщение гломерулярной базальной мембраны
(мембранопатия)

Механизм развития - иммунокомплексный

При МН самый высокий риск тромботических осложнений НС

Особенности течения МН у детей

- без НС (субнефротическая протеинурия) с нормальной функцией почек
- часто развиваются спонтанные ремиссии

Предикторы неблагоприятного прогноза: протеинурия более 1г/сут, НС, артериальная гипертензия, снижение почечных функций

Дифференциальная диагностика (1)

Функциональная протеинурия (< 1 г/сут)

Лихорадочная протеинурия

- Возникает при лихорадке 39-40°C
- Чаще у детей и пожилых людей
- Клубочковая, механизм неизвестен

Протеинурия напряжения

- Возникает после интенсивных физических нагрузок (у 20% людей), в том числе у спортсменов
- Канальцевая, обусловлена перераспределением внутрпочечного кровотока и относительной ишемией проксимальных канальцев
- Доброкачественная

Дифференциальная диагностика (2)

Ортостатическая протеинурия

- Возникает при длительном стоянии или ходьбе (proteinuria en marche)
- Быстро исчезает в горизонтальном положении
- Белок отсутствует в анализах мочи, взятых сразу после пребывания в горизонтальном положении (в том числе утром сразу после подъема с постели)
- Клубочковая, неселективная (механизм неизвестен)
- Чаще в возрасте 13-20 лет
- Доброкачественная (по данным длительных проспективных исследований)
- Исчезает у 50% людей через 5-10 лет



СЕЧЕНОВСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ

Первый МГМУ им.И.М.Сеченова
Клинический институт детского здоровья им.Н.Ф.Филатова
Кафедра детских болезней

Инфекция мочевыводящих путей у детей

к.м.н., доцент Фролкова Е.В.

2025

ЗАБОЛЕВАНИЯ ОРГАНОВ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ

ВРОЖДЕННЫЕ И НАСЛЕДСТВЕННЫЕ

1. Аномалии развития органов мочевой системы

а) почек

- аномалии числа
- аномалии размеров
- аномалии расположения и взаимоотношения (сращение)
- аномалии структуры
- аномалии чашечно-лоханочной системы

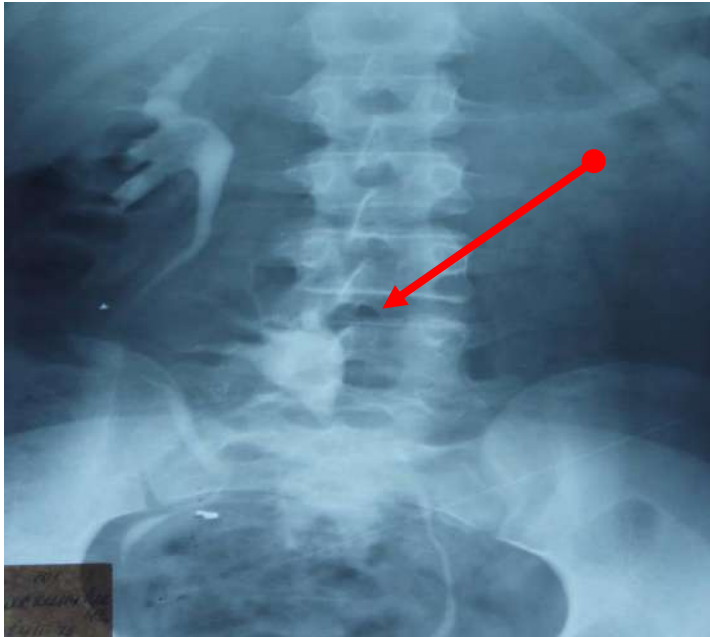
б) мочеточников

в) мочевого пузыря

г) мочеиспускательного канал

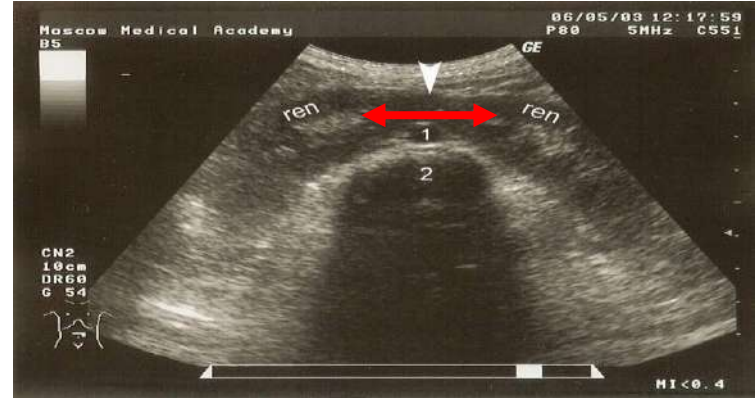
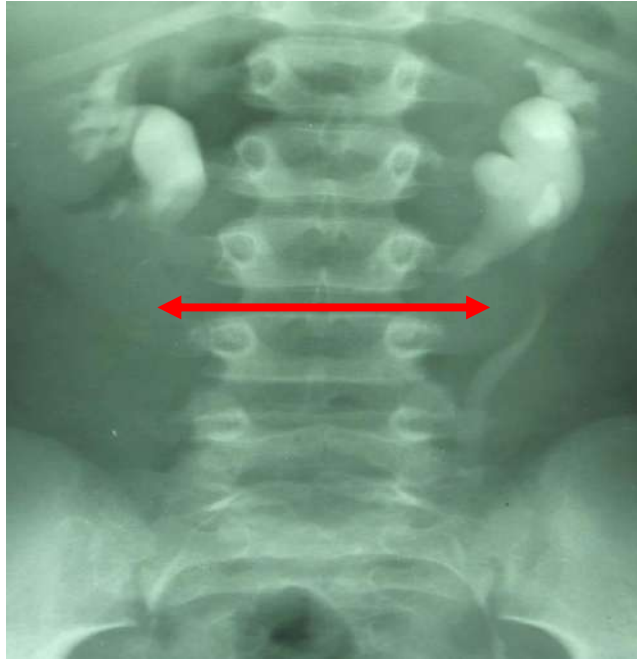


Аномалия расположения почек



**Дистопия и гетеропозиция
левой почки**

Аномалия взаимоотношения почек



Подковообразная почка

Аномалии числа почек



Удвоение правой почки

ВРОЖДЕННЫЕ И НАСЛЕДСТВЕННЫЕ

2. Тубулопатии

- а) первичные
- б) вторичные

3. Наследственные гломерулопатии

а) Синдром Альпорта (*нарушение коллагена IV типа, изменения в ультраструктуре ГБМ*)

- гематурия
- прогрессирующая ПН
- нейросенсорная потеря слуха

б) Болезнь тонких базальных мембран

(семейная доброкачественная гематурия)

Толщина ГБМ 191 нм (N 326 нм)

ПРИОБРЕТЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ОРГАНОВ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ

- 1. Инфекция мочевой системы**
- 2. Гломерулонефрит**
- 3. Вторичные заболевания почек**
(при СКВ, пурпуре Шенлейна-Геноха, туберкулезе и др.)
- 4. Мочекаменная болезнь**
- 5. Опухоли (исключая эмбриональные)**

Инфекция мочевыводящих путей (ИМП)

- термин, объединяющий бактериально-воспалительные заболевания органов мочевой системы
- Можно использовать как **диагноз при первом эпизоде ИМП в амбулаторных условиях**, когда трудно установить точную локализация воспалительных изменений (в уретре, мочевом пузыре, почках)
- **150 миллионов** случаев ИМП ежегодно в мире
- Наибольшая частота на первом году жизни:
 - до года - чаще у мальчиков
 - после года - чаще у девочек
- ИМП диагностируют у **5-12%** детей первых 3-х лет жизни, госпитализированных по поводу лихорадочного заболевания

Самая частая бактериальная инфекция у детей до 3-х лет

Варианты ИМП

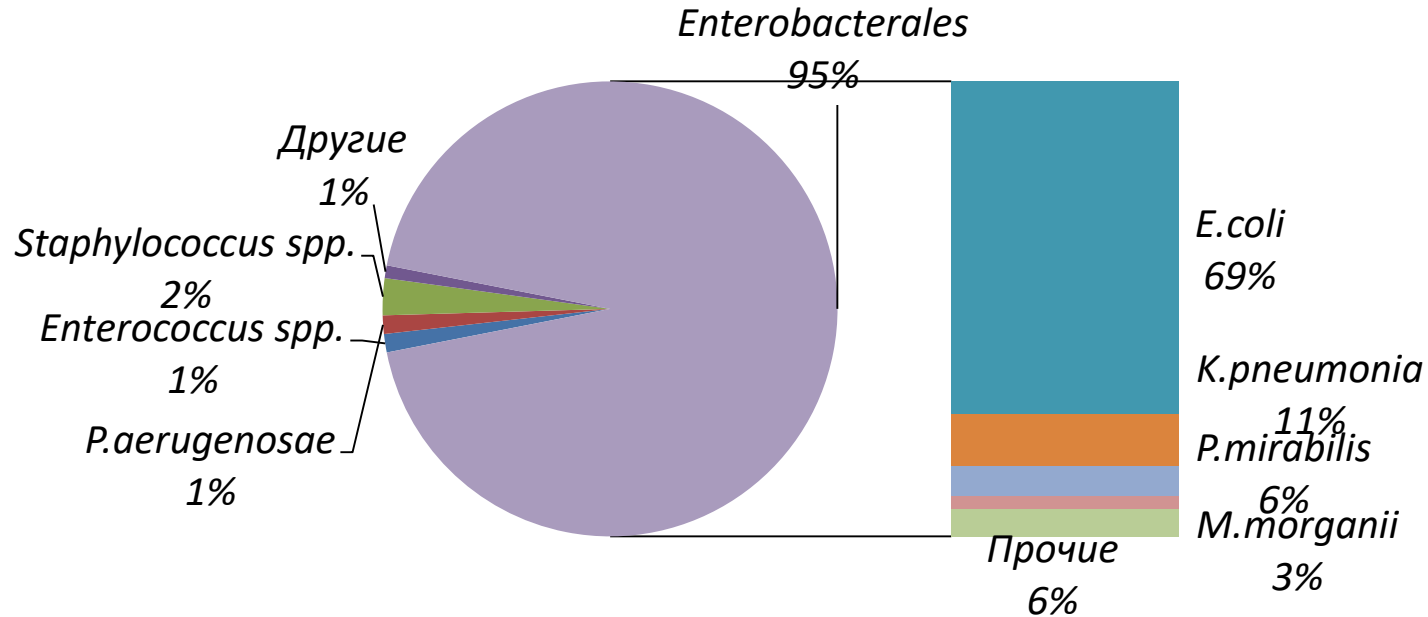


В зависимости от условий возникновения :



внебольничная
нозокомиальная

Этиология внебольничной ИМП



Первый эпизод ИМП – монофлора
(один возбудитель из семейства *Enterobacterales*)

Многоцентровое исследование «Дармис» 2018-2019

Особенности этиологии ИМП

- ❑ При неосложненных ИМП - 90% *E.coli*

Доля БЛРС-продуцирующих штаммов *E.coli* -0

- ❑ Частота выделения *E.coli* ниже:

- при осложненных ИМП (доля БЛРС-продуцирующих штаммов *E.coli* -8,3 %)
- у детей, получавших антибиотикотерапию по поводу предшествующего заболевания
- при нозокомиальной инфекции

В этих случаях чаще встречаются :

Proteus spp.,

Klebsiella spp.,

Pseudomonas spp.,

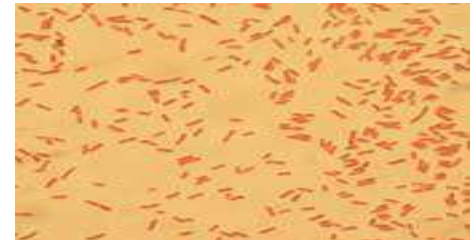
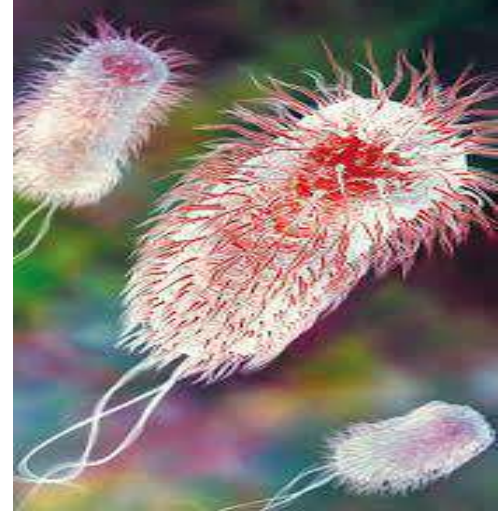
Enterococcus faecalis и др.

- ❑ У новорожденных относительно часто встречаются стрептококки группы А и В
- ❑ При рецидивах – часто микробные ассоциации (*E.coli* с другими бактериями)
- ❑ При гнойных поражениях почек – *Staphylococcus aureus*

Факторы патогенности *Escherichia coli*

Уропатогенные штаммы *E.coli* (O2, O6, O75, O4, O1) обладают:

- **способностью к адгезии**, обусловленной наличие фимбрий (пилей), позволяющих прикрепляться к клеткам уроэпителия и продвигаться против тока мочи
- **капсульными антигенами** (K-антигенами), подавляющими опсонизацию, фагоцитоз и комплемент-зависимую бактерицидную активность крови
- **гемолизином**, стимулирующим рост бактериальной колонии и повышающим резистентность микроорганизмов к антибактериальным препаратам



Противоинфекционная защита мочевых путей

- **колебания рН и осмомолярности мочи**, создающие неблагоприятную среду для роста большинства бактерий
- **нормальный ток мочи** и регулярное, полное опорожнение всех отделов мочевой системы
- **мукополисахаридный слой мочевого пузыря**, выполняющий барьерную функцию
- **секреторный иммуноглобулин А**, низкомолекулярные олигосахариды, белок Тамма-Хорсфалла, ингибирующие бактериальную адгезию

Факторы инфицирования мочевых путей

- **Нарушение уродинамики**, которое вызывают
 - **органические** (аномалии строения органов мочевой системы - обструкция лоханочно-мочеточникового сегмента, клапаны уретры, и др.)
 - **функциональные уропатии** (пузырно-мочеточниковый рефлюкс, дисфункции мочевого пузыря)
 - **уролитиаз**
- **Снижение иммунитета** (клеточно-опосредованного, недостаточная продукция антител к возбудителю)
- **Кишечные инфекции, нарушение моторики, биоценоза кишечника**
- **Воспалительные заболевания половых органов, синехии половых губ, крайней плоти, фимоз**
- **Генетическая предрасположенность**

Пути инфицирования в мочевых путей

- Урогенный (восходящий)
- Гематогенный
- Лимфогенный (?)

Диагностические критерии ИМП

Клинические



Симптомы интоксикации, гипертермия

Болевой синдром

боли в животе или
поясничной области

Дизурия

для детей раннего возраста - ее эквиваленты:

Лейкоцитурия (нейтрофильная)
крик, беспокойство до, во время и сразу после
> 10 в поле зрения

мочеиспусканий
> 25 лейкоцитов в 1 мкл мочи

Бактериурия

Лабораторные



«Золотой» стандарт лабораторной диагностики

- ❑ **Общий анализ мочи** (микроскопия мочевого осадка).
- ❑ **Микробиологическое исследование мочи** (посев) с количественной оценкой бактериурии, определением чувствительности микрофлоры к антибиотикам.

Свободное мочеиспускание	Катетеризация мочевого пузыря (в стационаре)
$\geq 10^4$ КОЕ/мл (в СПМ) при наличии клинических симптомов $\geq 10^5$ КОЕ/мл (в СПМ) при отсутствии клинических симптомов	$> 10^3 - 5 \times 10^4$ КОЕ/мл

Методы экспресс-диагностики ИМП

Диагностические тест -полоски (моно- и полифункциональные)

Нитриты в моче (бактериурия)

Нитриты – продукты жизнедеятельности бактерий, образующиеся в моче из нитратов

Метод определяет $\geq 10^5$ КОЕ/мл

Причины ложноотрицательных результатов:

- не все уропатогены восстанавливают нитраты до нитритов
- короткое время нахождения мочи в мочевом пузыре при наличии нитрит-продуцирующих микроорганизмов (например, у новорожденных)
- отсутствие нитратов в моче – у новорожденных и детей первых месяцев жизни, находящиеся только на грудном вскармливании
- высокие диурез , высокая относительная плотность мочи
- очень большое количество бактерий в моче, при этом нитриты восстанавливаются в элементарный азот

Чувствительность 45-60% Специфичность 85-98%

Действие на организм (ДЗ) в моче (лейкоциты)

Оценка результатов исследования мочи с помощью тест-полосок

Отрицательный результат на нитриты и ЛЭ	Отрицательный результат на нитриты или ЛЭ	Положительный результат на нитриты и ЛЭ
Исключение ИМП	Общий анализ мочи + Количественная оценка бактериурии (посев мочи)	Подтверждение ИМП – показания к АБТ

Дифференциальная диагностика инфекции верхних мочевых путей (пиелонефрита) и инфекции нижних мочевых путей (цистита)

Критерий	Пиелонефрит	Цистит
Общее состояние	Среднетяжелое или тяжелое	Удовлетворительное
Лихорадка (выше 38°C)	Часто	Нет
Дизурия	Нет	Почти всегда
Боли в животе и пояснице	Часто	Редко
Лейкоцитурия	Выраженная	Умеренная
Анализ крови	Нейтрофильный лейкоцитоз Повышение СОЭ Повышение уровня СРБ	Без изменений
Изменения при УЗИ	ЧЛС и паренхимы почек	Мочевого пузыря

При уросепсисе - повышение уровня прокальцитонина (маркер остро текущего воспалительного процесса)
Повышение уровня N-ацетил-β-глюкозаминидазы мочи - маркер повреждения почечных канальцев

Лихорадка 38°C
Повышение СРБ ≥60 мг/л
Лейкоцитоз выше $15 \times 10^9/\text{л}$



Высокая вероятность почечной локализации инфекции (пиелонефрита)

Особенности течения ИМП у детей раннего возраста

➤ преобладание общих симптомов:

- фебрильная лихорадка
- быстрое развитие токсикоза и эксикоза
- диспепсия

➤ склонность к генерализации

➤ транзиторный псевдогипоальдостеронизм:

гипонатриемия +/- гиперкалиемия

Скрининг ИМП у детей -

! Лихорадка может быть единственным симптомом ИМП у маленьких детей



Общий анализ мочи в период «немотивированной» лихорадки без симптомов поражения верхних дыхательных путей

! У 5-7% маленьких детей лихорадка отсутствует

Степень тяжести ИМП у детей

Тяжелая (фебрильная)

ИМП



- Лихорадка $>39^{\circ}\text{C}$
- Самочувствие плохое
- Упорная рвота
- Дегидратация умеренная или выраженная

Нетяжелая (нефебрильная)

ИМП



- Температуры тела нормальная или повышена незначительно
- Возможность приема жидкости внутрь сохранена
- Дегидратация незначительная

Лечение острой ИМП

- **Постельный режим**
- **Диета:** ягоды, фрукты, овощи, форсирующие диурез (арбузы, дыни, кабачки, огурцы и др.), ограничение острых, жареных блюд
- **Увеличение объема выпитой жидкости:**
+ 50% к возрастной норме или 20-50 мл/кг/сут
(негазированная минеральная вода, морсы, соки)
- **Инфузионная терапия** (при необходимости):
регидратационная, дезинтоксикационная

ОСНОВА ЛЕЧЕНИЯ ИМП – АНТИБАКТЕРИАЛЬНАЯ ТЕРАПИЯ

Цели

- эрадикация возбудителя
- устранение симптомов заболевания
- предотвращение бактериемии (уросепсиса)
- профилактика осложнений
- уменьшение вероятности вовлечения почек в острую фазу инфекции
- профилактика склеротических изменений в почках
- профилактика рецидивов ИМП

Выбор стартовой антибактериальной терапии

Клиническая ситуация:

- локализация инфекции
- тяжесть клинических проявлений
- наличие фоновой уропатии и предрасполагающих факторов
- возраст ребенка

Микробиологические данные:

- вид возбудителя
- чувствительность микробной флоры к антибиотикам

Эмпирическая АБ-терапии ИМП

В большинстве случаев – эмпирический выбор антибиотика

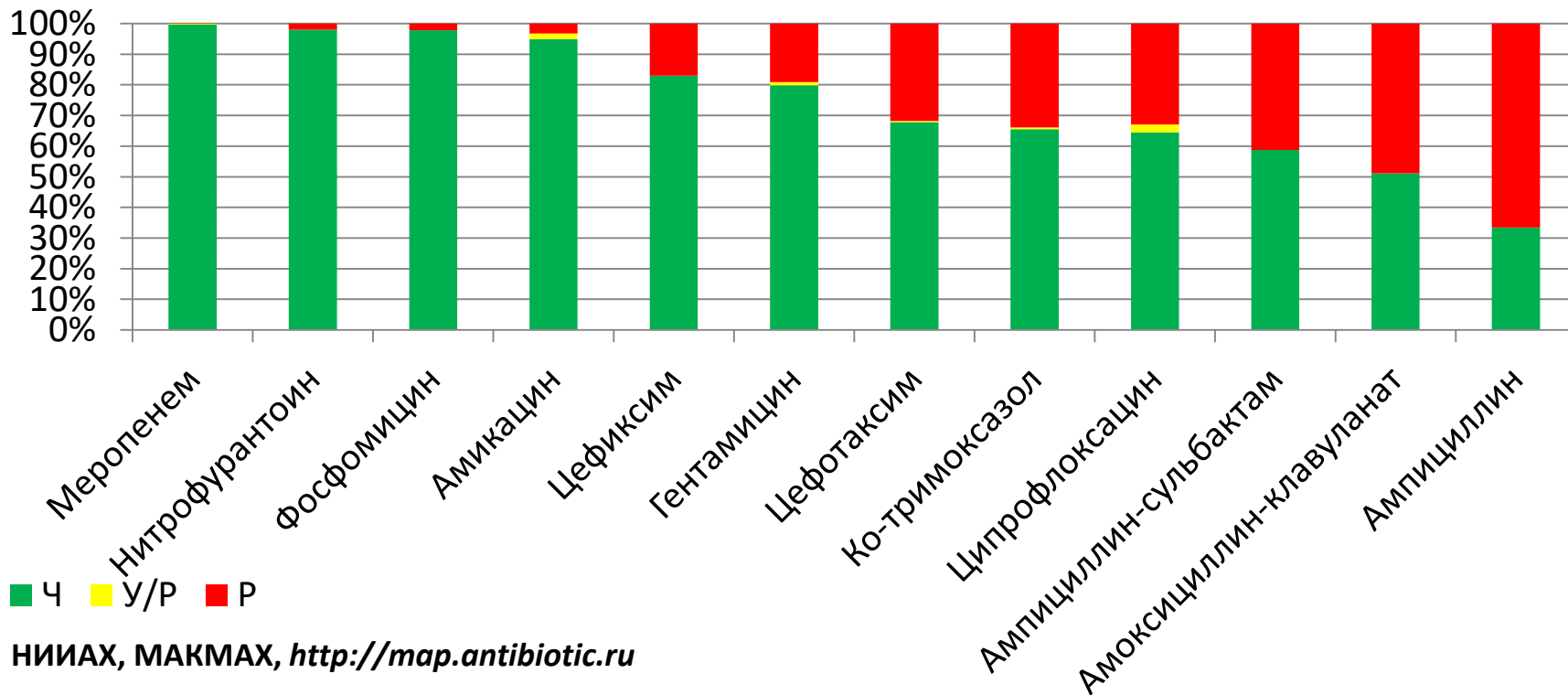
Показания

- Лихорадка
- Положительная микроскопия мочевого осадка и/или тест-полоска

Требования к АБ для эмпирической терапии пиелонефрита (фебрильной ИМП)

- Широкий спектр бактерицидного действия
- Высокая активность в отношении микроорганизмов семейства *Enterobacterales*
- Устойчивость к действию бета-лактамаз
- Высокая концентрация в паренхиме почек и моче
- Выведение преимущественно через почки
- Минимальная нефротоксичность

Резистентность *Enterobacterales* к антимикробным препаратам (2013-2022гг)



Выбор антибактериальных препаратов для эмпирической терапии инфекции верхних мочевых путей (фебрильной ИМП)

Цефалоспорины 3-го поколения

- высокая активность в отношении микроорганизмов семейства *Enterobacteriaceae*
- устойчивость к действию бета-лактамаз,
- накопление в паренхиме почки в высокой концентрации
- выведение преимущественно с мочой в неизменном виде

Стартовая (эмпирическая) антибактериальная терапия тяжелой (фебрильной) ИМП



Препараты первой линии (выбора):

цефалоспорины 3-го поколения:

для перорального приема - цефиксим (8 мг/кг в сутки) и др..

для парентерального введения (в/м, в/в) – цефотаксим/сульбактам,

цефотаксим, цефтриаксон и др.

ингибиторзащищенные аминопенициллины (при доказанной чувствительности):

для перорального приема - амоксициллин/клавуланат (40–60мг/кг в сутки) и др..

Возрастные ограничения

Пероральные цефалоспорины 3-го поколения - с 6 месяцев.

Парентеральные цефалоспорины 3-го поколения

Ингибиторзащищенные аминопенициллины

}
в любом возрасте

Альтернативные препараты (второго выбора)

- **Цефалоспорины IV поколения** (цефепим)
- **Карбапенемы** (имипенем, меропенем, эртапенем)
- **Аминогликозиды** (амикацин, нетромицин) – обычно в комбинации с β -лактамами – **только в стационаре!**
- **Фторхинолоны** (ципрофлоксацин, левофлоксацин, норфлоксацин и др.) – **только при жизнеугрожающих ситуациях**, в том числе у детей младшей возрастной группы
- **Гликопептиды** (ванкомицин), **оксазолидиноны** (линезолид) - при энтерококковой этиологии ИМП

Показания к комбинированной антибактериальной терапии

- Септическое течение (с целью повышения эффективности действия антибактериальных препаратов)
- Тяжелое течение пиелонефрита, вызванного микробными ассоциациями

Стартовая (эмпирическая) антибактериальная терапия нетяжелой (нефебрильной) ИМП

Пиелонефрит

Препараты 1-го выбора

- цефалоспорины 3-го поколения
- цефалоспорины 2-го поколения
(цефуроксим с 3-х мес)
- ингибиторзащищенные
аминопенициллины

Цистит

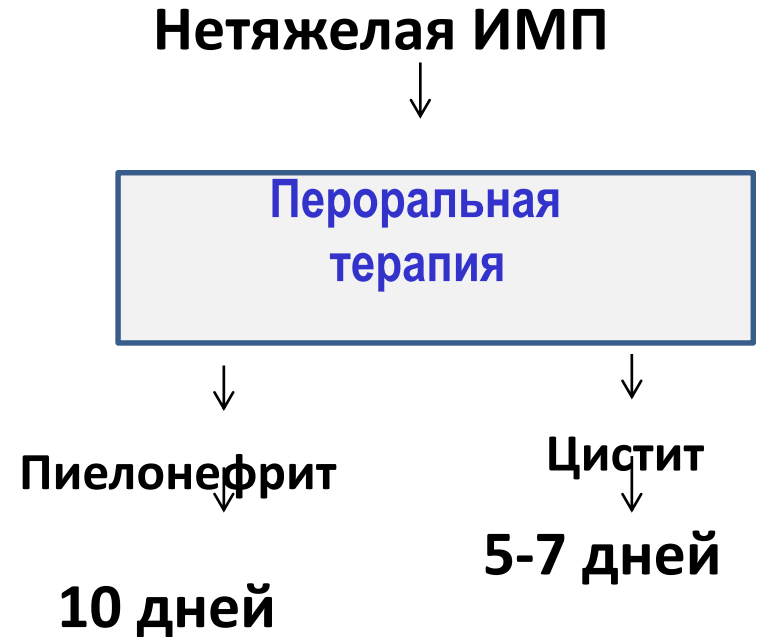
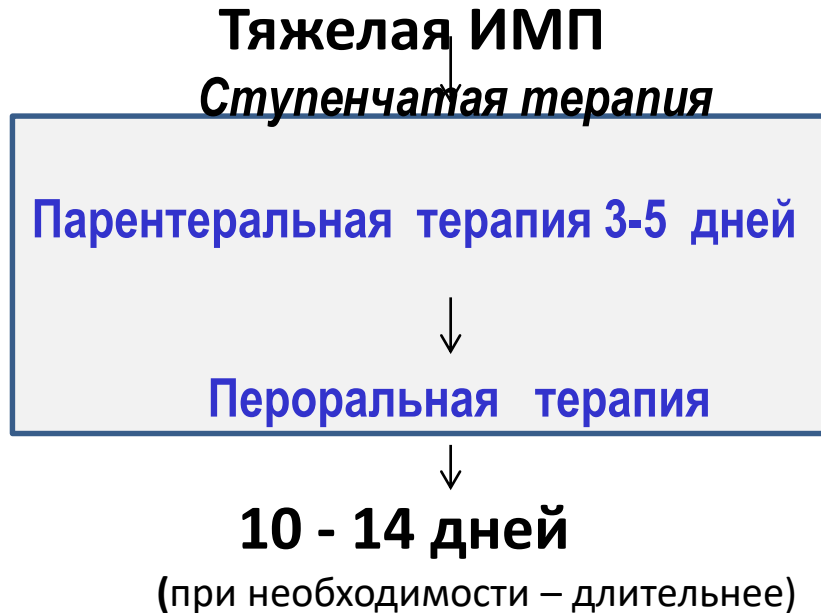
Препараты 1-го выбора

- фосфомицин (с 5 лет) однократно
- нирофурантоин 5-7 мг/кг/24ч
- фуразидин 5 мг/кг/24ч

Альтернативные препараты

- цефалоспорины 3-го поколения
- ингибиторзащищенные аминопенициллины

Стратегические принципы антибиотикотерапии



При пиелонефрите у детей до 2-х лет рекомендуется парентеральная АБТ

Критерии эффективности лечения

- нормализация температуры тела
(в течение 24-48ч)
- улучшение самочувствия
- исчезновение клинических проявлений заболевания,
- положительная динамика лабораторных показателей

Моча становится стерильной через 1-3 дня

Лейкоцитурия исчезает через 3-4 дня

Тактика врача при отсутствии положительного эффекта терапии (через 3 дня)

- Коррекция соответственно антибиотикограмме
- Повторное проведение УЗИ (для исключения обструкции, гнойных осложнений)
- Повторное микробиологическое исследование (посев мочи)

Безуспешность начальной терапии

- осложненная ИМП (из-за преобладания в ее этиологии не кишечной палочки, а других представителей семейства *Enterobacteriaceae*)
- полирезистентные штаммы

Показания к госпитализации

- Дети раннего возраста (до 2-х лет) с фебрильной ИМП
- Септическое течение заболевания

Рецидивы ИМП

У 35% детей - один и более рецидивов

90 % рецидивов в первые 3 мес после первого эпизода



Цистограмма: двусторонний пузырно-мочеточниковый рефлюкс .

**Ведущая причина рецидивирования –
- нарушение уродинамики**

(пузырно-мочеточниковый рефлюкс, стеноз пузырно-мочеточникового сегмента и др.)

Стратегические принципы профилактики рецидивов:

- адекватное лечение острой инфекции
- восстановление уродинамики

(по показаниям - антирефлюксная коррекция,

Неосложненная рецидивирующая ИМП не приводит к развитию ХБП (Малии)

- ликвидация факторов риска повторного

Профилактика ИМС у детей

Хирургическая
коррекция
(по показаниям)

Восстановления нормального пассажа мочи

Антирефлюксная коррекция

Устранение органической аномалии

▪ Употребление большого количества жидкости

Немедикаментозные
методы

▪ Режим регулярных мочеиспусканий

▪ Личная гигиена

▪ Своевременное лечение воспалительных заболеваний половых органов

▪ Нормализация моторики толстого кишечника

▪ Профилактика кишечных инфекций

Фитотерапия

Растительные уросептики:

настои трав (полевой хвощ, брусничный лист и др.),

фитопрепараты (канефрон Н)

Уро-Ваксом® – лиофилизированный белковый экстракт 18

Иммунопрофилактика

уропатогенных штаммов E. Coli :

▪ стимулирует Т- и В-лимфоциты

▪ стимулирует продукцию штамм-специфичных IgG и IgA

▪ индуцирует образование эндогенного интерферона

▪ активирует основные рецепторы врожденного иммунитета – образ- распознающие рецепторы (PRR)

➤ 4 лет 1 капсула (6 г) в день

Длительность 3 месяца.

Антибактериальная профилактика ИМП– медицинская проблема

- Рост антибиотикорезистентности
- Отсутствие новых антибиотиков
- Побочные эффекты от применения антибиотиков

Необходимы альтернативные стратегии

~~Дети 0-24 мес с ПМР 1-4 ст.~~

210 – получали АБ-профилактику

163 – не получали АБ-профилактику



Одинаковая частота рецидивов

AAP Urinary Tract Infection. Clinical practice guideline, 2013

Антибиотикопрофилактика - только при безуспешности иных профилактических мер.

Показания к длительной антибактериальной профилактике

- Осложненная ИМП с высоким риском приобретенного поражения почек (прогрессирующий ПМР, значительная обструкция мочевых путей) **до хирургической коррекции**
- Безуспешность альтернативных методов

Препараты выбора :

- **производные нитрофурана** (фуразидин или нитрофурантоин, 1 мг/кг однократно на ночь)

Они являются акцептором кислорода и нарушают процесс клеточного дыхания, тем самым ингибируя активность ряда дыхательных ферментов возбудителей. Подавляют биосинтез ДНК микроорганизмов.

- **цефалоспорины - в исключительных случаях!**

Бессимптомная бактериурия -1

Бессимптомная бактериурия (ББУ) – выявление одного и того же штамма бактерий ($\geq 10^5$ КОЕ/мл) в двух последовательных образцах мочи, взятых с интервалом в 24 часа у ребенка, не имеющего клинических симптомов ИМП и лейкоцитурии

Антибактериальная терапия ББУ у детей

- не уменьшает частоту инфекции
- не влияет на рост почек
- не уменьшает риск возникновения тяжелой инфекции, отторжения трансплантата и не снижает смертность пациентов с трансплантированной почкой
- ассоциируется с ростом резистентности к АБ-препаратам
- приводит к учащению реинфекции

Бессимптомная бактериурия -2

Рекомендации

- Использовать **неантибактериальные** (альтернативные) **методы** лечения и профилактики
- **Показание к антибактериальной терапии – плановая операция на органах мочевой системы**

Cai et al ,2012; Stein R. et al, Dogan H.S., Hoebeke P. et al. Urinary Tract Infections in Children: EAU/ESPU Guidelines, 2015; Nicolle L.E. The Paradigm Shift to Non-Treatment of Asymptomatic Bacteriuria, Pathogens,2016.

Инструментальная диагностика

Скрининг – УЗИ

проводится детям всех возрастных групп во время и после первого эпизода ИМП

Показания к комплексному нефроурологическому

Эхо-признаки функциональной и/или органической уропатии

оба

Девочки

> 2 эпизодов
симптоматической
ИМП

Мальчики

> 1 эпизода
симптоматической
ИМП

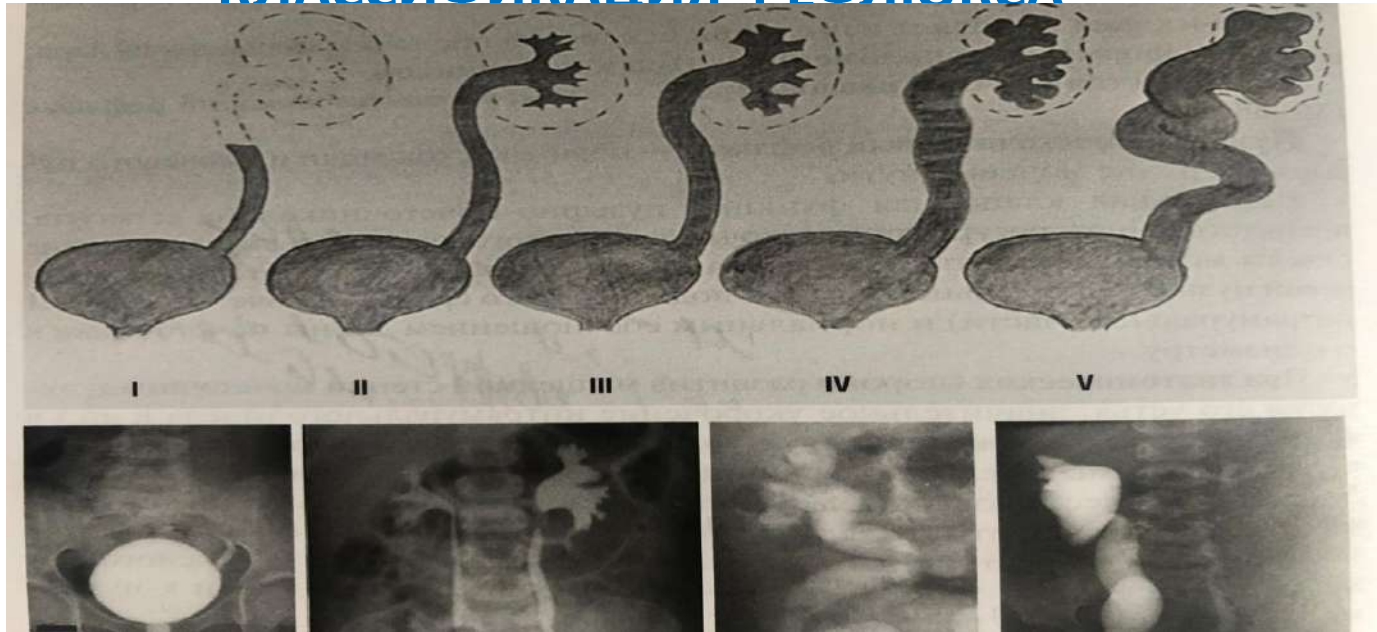
Микционная цистография
Экскреторная урография, МР-урография

Статистика

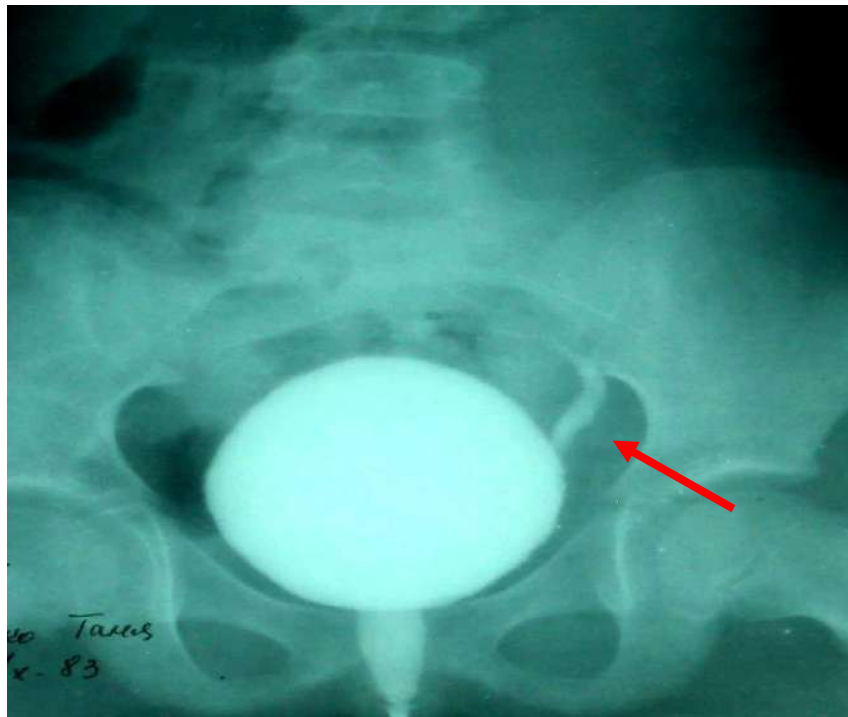
- Врожденные аномалии органов мочевой системы, осложненные ИМС - **70%** в структуре заболеваний взрослых пациентов, получающих гемодиализ
- Обструктивные уropатии - 43 % от общего числа детей, имеющих ХПН

ПУЗЫРНО-МОЧЕТОЧНИКОВЫЙ РЕФЛЮКС - ретроградный ток мочи из мочевого пузыря в мочеточники

КЛАССИФИКАЦИЯ РЕФЛЮКСА

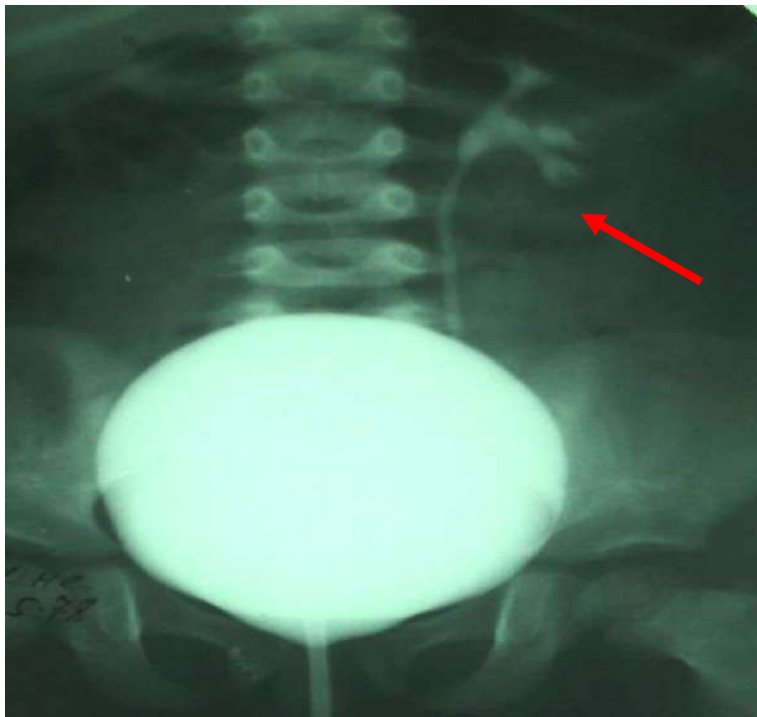


Пузырно-мочеточниковый рефлюкс I степень



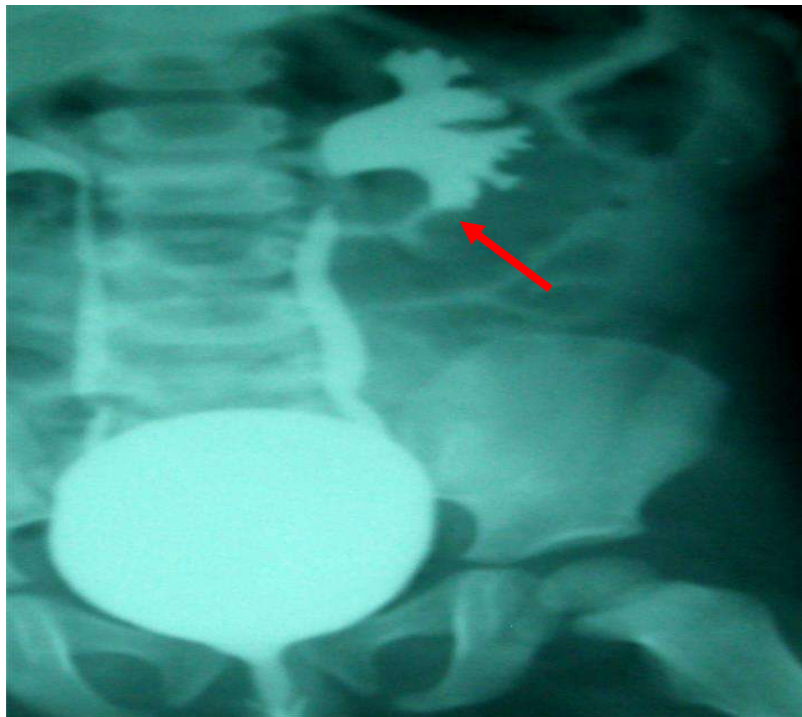
Заброс мочи
в дистальный отдел
мочеточника

Пузырно-мочеточниковый рефлюкс II степень



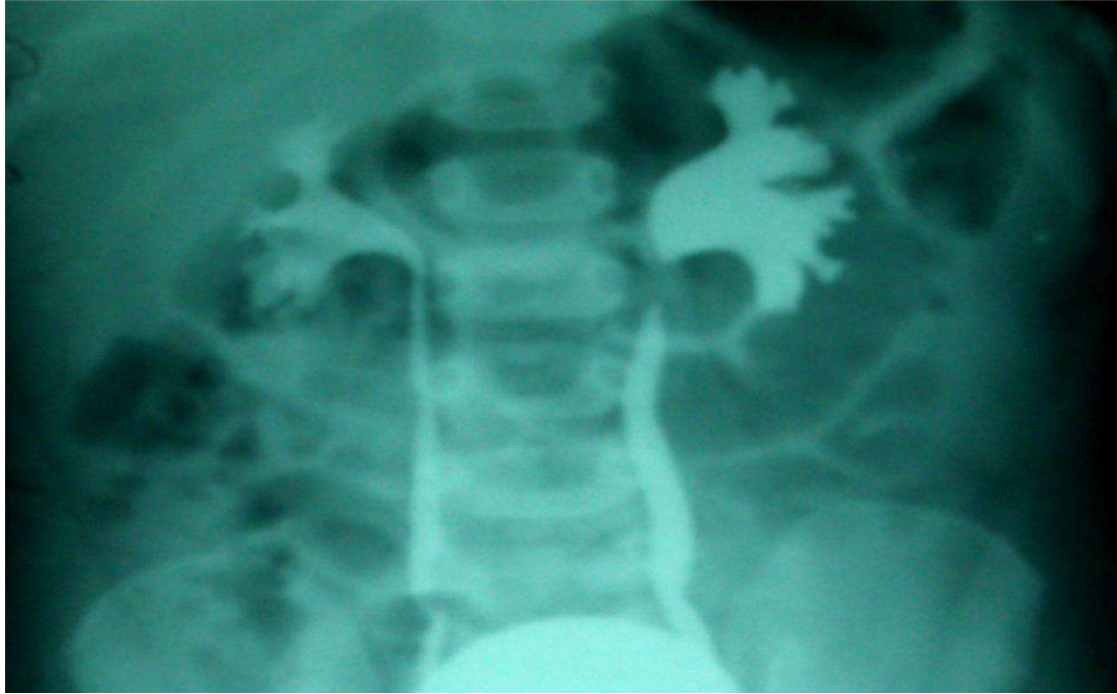
Заброс мочи
в чашечно-
лоханочную систему
почки
ЧЛС не изменена

Пузырно-мочеточниковый рефлюкс III степень



Заброс мочи
в чашечно-
лоханочную
систему почки
ЧЛС расширена,
форниксы
чашечек
сглажены
Мочеточник
расширен

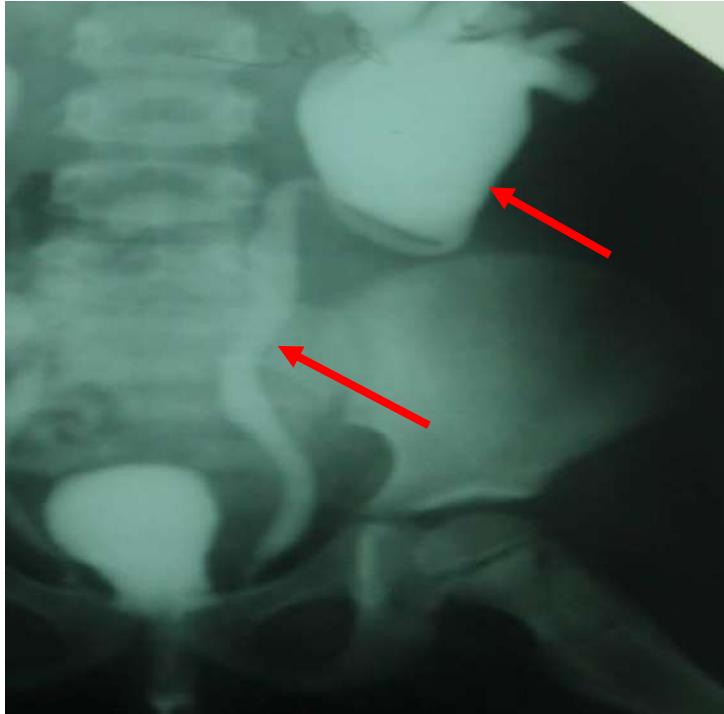
Двусторонний пузырно-мочеточниковый рефлюкс



II степень

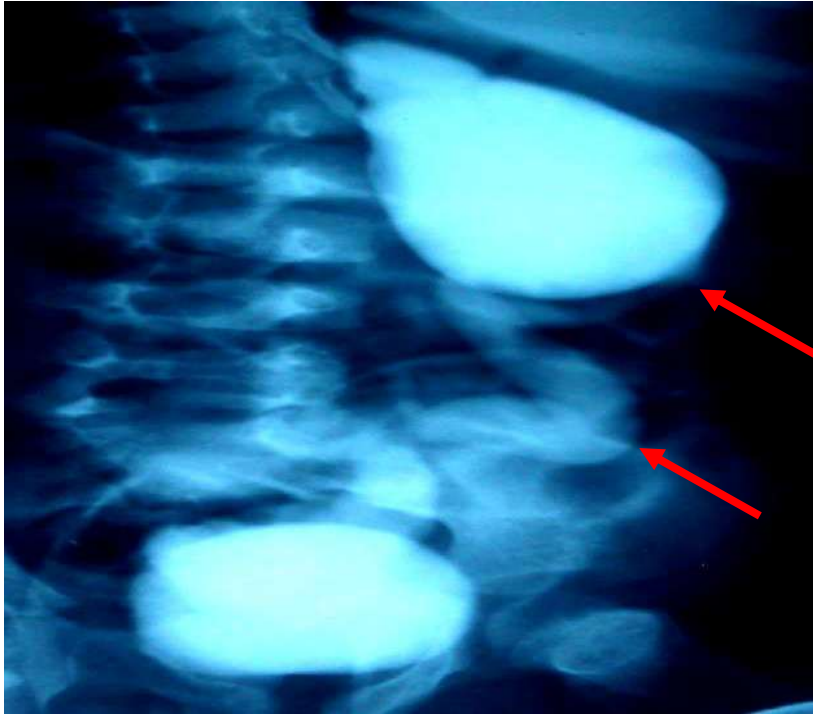
III степень

Пузырно-мочеточниковый рефлюкс IV степень



Заброс мочи в чашечно-лоханочную систему почки
ЧЛС значительно расширена, утратила свою нормальную структуру
(прегидронефротическая трансформация почки)
Мочеточник значительно расширен

Пузырно-мочеточниковый рефлюкс V степень



- Гидронефроз
- Мегауретер

Пузырно-мочеточниковый рефлюкс (1)

Антирефлюксный механизм

Нормальная клапанная функция пузырно-мочеточникового сегмента обеспечивается

- косым вхождением мочеточника в мочевой пузырь
- адекватной длиной подслизистого сегмента мочеточника и соотношением длины мочеточника к его диаметру
- указанные анатомические элементы переплетаются с мышцами мочевого пузыря (мышца Белла, мышца, прижимающая мочеточник)

Пузырно-мочеточниковый рефлюкс (2)

Этиология

1. Пороки развития

Наиболее часто пороки развития мышечной стенки мочеточника и пузырно-мочеточникового сегмента:

- структурно-функциональные изменения гладкомышечных клеток (лейомиоцитов)
- врожденное зияние устья мочеточника, его латеральная эктопия

2. Персистирующая или часто рецидивирующая инфекция мочевыводящих путей

3. Нарушение уродинамики в инфравезикальной области

Его вызывают пороки развития шейки мочевого пузыря и мочеиспускательного канала и длительно существующая инфекция в этой области, что приводит к повышению внутрипузырного давления морфо-функциональным

Пузырно-мочеточниковый рефлюкс (3)

Рефлюкс-нефропатия

фокальный или диффузный склероз паренхимы почки
вследствие пузырно-мочеточникового рефлюкса

Механизмы (гипотезы) развития
нефросклероза

- отрицательная гидродинамика
- повышение внутрилоханочного давления, приводящее к внутрипочечному рефлюксу
- нарушение внутрипочечного кровообращения с развитием тканевой



Пузырно-мочеточниковый рефлюкс (4)

Рефлюкс-нефропатия

- Как только рефлюксирующая моча достигает лоханок почек, под влиянием возросшего гидростатического давления развиваются диспластические изменения в корковом веществе почек, а при забросе инфицированной мочи – воспалительные очаги
- При ПМР создаются условия для инфицирования локальных участков почечной паренхимы, замещающихся в дальнейшем соединительной тканью с образованием рубцов
- **Термин «рефлюксогенная нефропатия» (рефлюкс-нефропатия) отражает патогенетическую связь между ПМР и склеротическими изменениями паренхимы почек**

Пузырно-мочеточниковый рефлюкс (5)

Рефлюкс-нефропатия

Степень потери функции почки не всегда соответствует степени выраженности рефлюкса

При выборе вида лечения учитывают

- степень снижения функции почек
- генез и вид ПМР
- клиническое течение
- уровень ПМР
- осложнения

Консервативное лечения ПМР

Показания

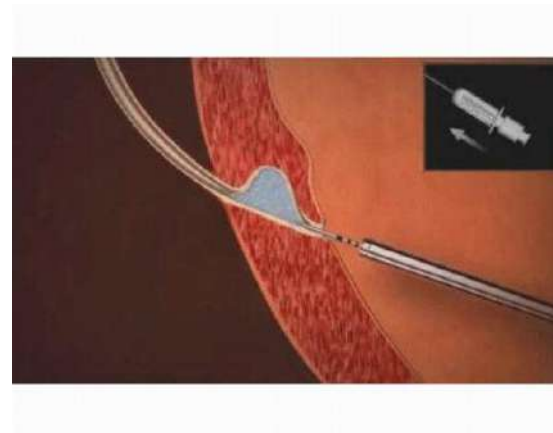
- потеря функции почки менее 30%
- интермиттирующий рефлюкс
- ПМР 1-3 степени

Электрофорез на область мочевого пузыря

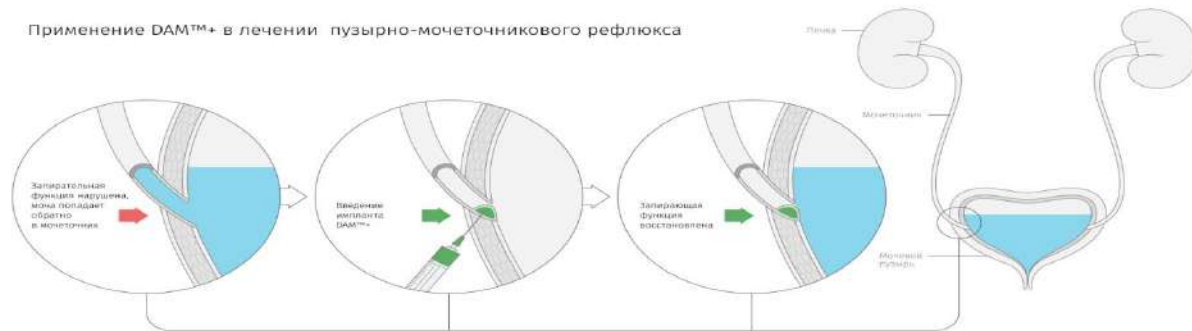
- антисептик, антибиотик
- витамины группы В (1,6,12)
- с 0,05%раствором прозерина

Эндоскопическое лечение

При цистоскопии с помощью длинной иглы парауретерально в области устья мочеточника на (на уровне 6 часов условного циферблата) вводят объемобразующий препарат (коллаген, дефлюкс,



Применение DAM™+ в лечении пузырно-мочеточникового рефлюкса



ПУЗЫРНО-МОЧЕТОЧНИКОВЫЙ РЕФЛЮКС
ЭНДОСКОПИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ РЕФЛЮКСА
ВВЕДЕНИЕМ КОЛЛАГЕНА В ПОДСЛИЗИСТЫЙ СЛОЙ



Оперативное лечение

- Оперативная коррекция ПМР должна производиться по четким показаниям
- Наилучшие результаты дают операции Ледбеттера-Политано и Коена
- При их выполнении сохраняют анатомические взаимоотношения, необходимые для восстановления функции замыкательного механизма



Дисфункция мочевого пузыря – нарушение резервуарной и эвакуаторной функции мочевого пузыря.

Причины ДМП

- Незрелость центров мочеиспускания (корковых, подкорковых, спинальных), проводящих нервных путей и интрамуральных ганглиев
- Заболевания цнс, повреждения периферических нервов
- Аномалии нижнего отдела мочевого тракта

Виды ДМП

- Гиперактивный МП
- Гипоактивный МП

Гиперактивный МП

На поступление мочи в мочевой пузырь мышечная стенка мочевого пузыря (детрузор) отвечает незаторможенными сокращениями

Симптомы:

- Учащенное мочеиспускание (дневная поллакиурия)
- Императивные (ургентные, неотложные) позывы на мочеиспускание
- Ургентное недержание мочи
- Ночная поллакиурия (более 1раза/ночь)
- Энурез

Удерживающие маневры Реверанс Винсета



Удерживающие маневры



Гипоактивный («ленивый») мочевой пузырь

Позыв к мочеиспусканию наступает только при чрезмерном растяжении мышечной стенки мочевого пузыря.

Симптомы:

- редкие мочеиспускания большими порциями
- мочеиспускания в 2 приема



ФГАОУ ВО Первый МГМУ
им. И.М. Сеченова
Клинический Институт детского
здоровья им. Н.Ф. Филатова

Кафедра детских
болезней

2025

НАРУШЕНИЕ РОСТА И РАЗВИТИЯ У ДЕТЕЙ

Доцент, к.м.н. Витебская А.В.





Кафедра детских болезней
Сеченовского центра
материнства и детства

Нарушение роста и развития у детей

РОСТ

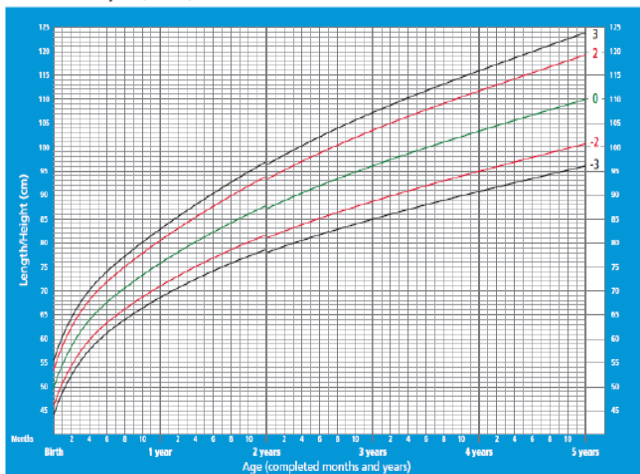
Рост человека — это вертикальный размер от стоп до макушки головы в положении стоя.

В антропологии и медицине это один из важнейших антропометрических показателей, отражающих общее развитие организма.

Единые международные стандарты для оценки роста

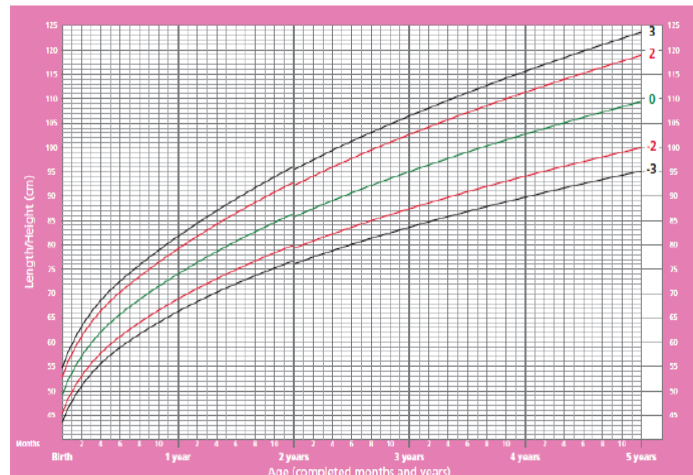
Length/height-for-age BOYS

Birth to 5 years (z-scores)



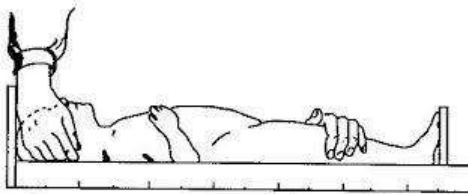
Length/height-for-age GIRLS

Birth to 5 years (z-scores)

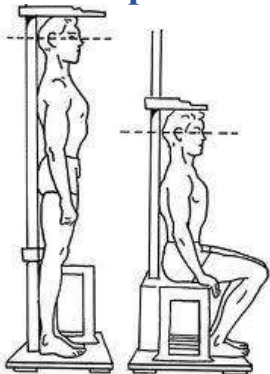


Как правильно измерить рост

До 2-х лет



Старше 2-х лет

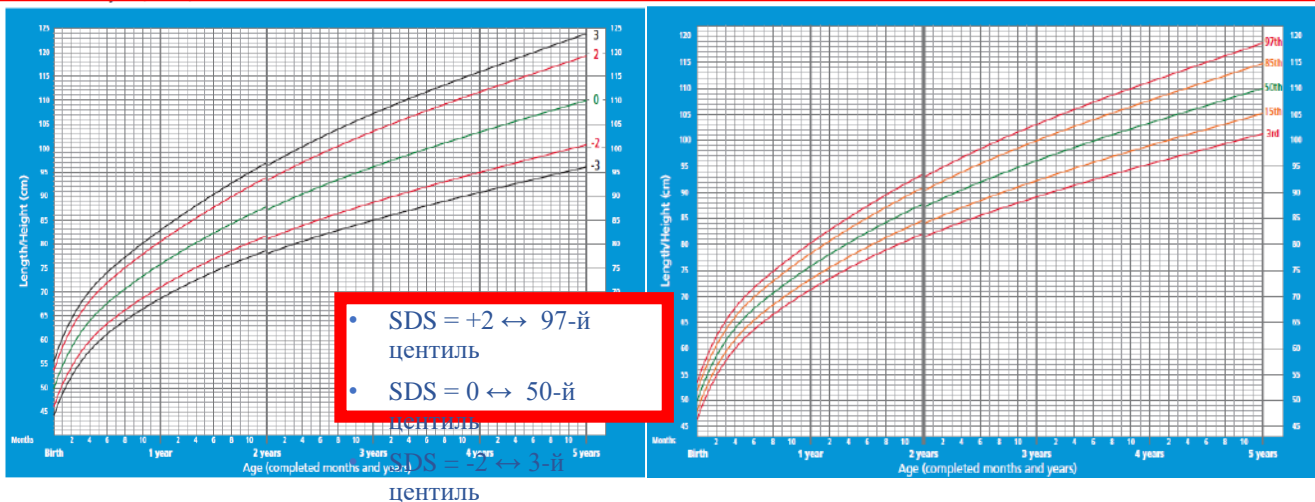


- Стоя (до 2 лет – лежа)
- В утреннее время
- Стоит, равномерно опираясь на обе стопы, пятки соединены вместе, колени разогнуты
- Затылок, лопатки, ягодицы, пятки касаются ростомера
- Плечи опущены, голова по срединной линии
- Линия, соединяющая наружный угол глаза и центр наружного слухового прохода, горизонтальна

Стандарты для оценки роста

SDS (коэффициент стандартного отклонения)

указывает на сколько стандартных отклонений исследуемый показатель отличается от среднего значения

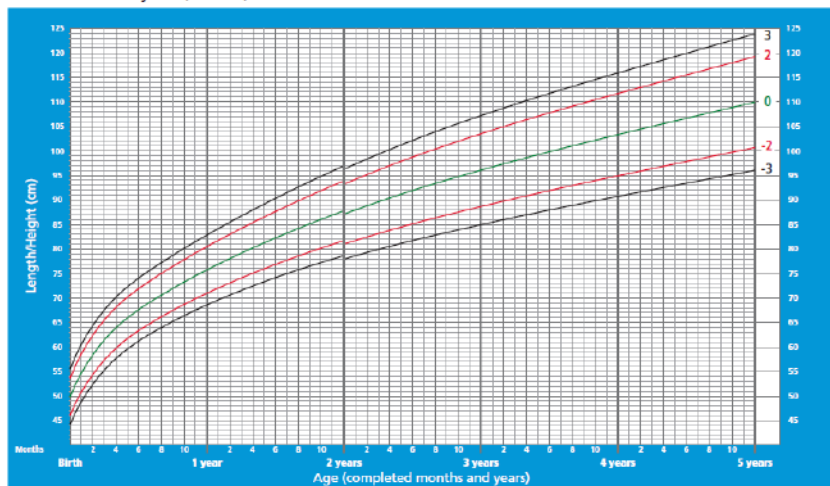




Стандарты для оценки роста: МАЛЬЧИКИ

Length/height-for-age BOYS

Birth to 5 years (z-scores)

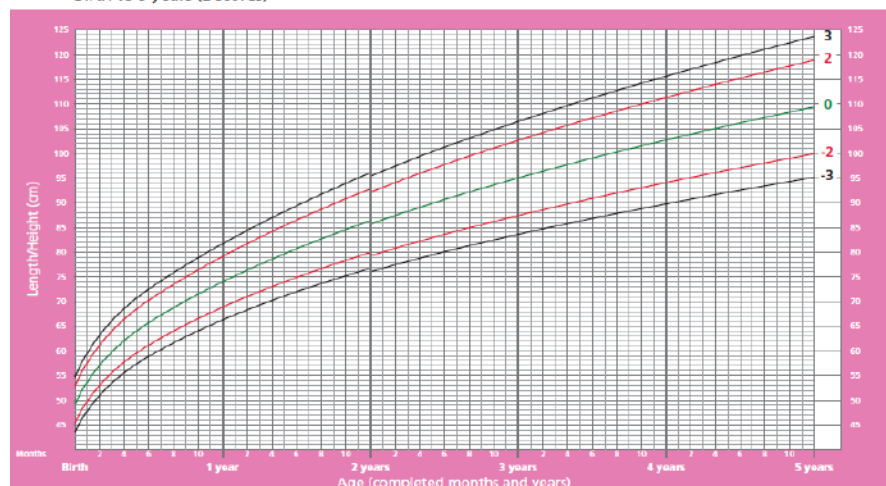


WHO Child Growth Standards

Стандарты для оценки роста: ДЕВОЧКИ

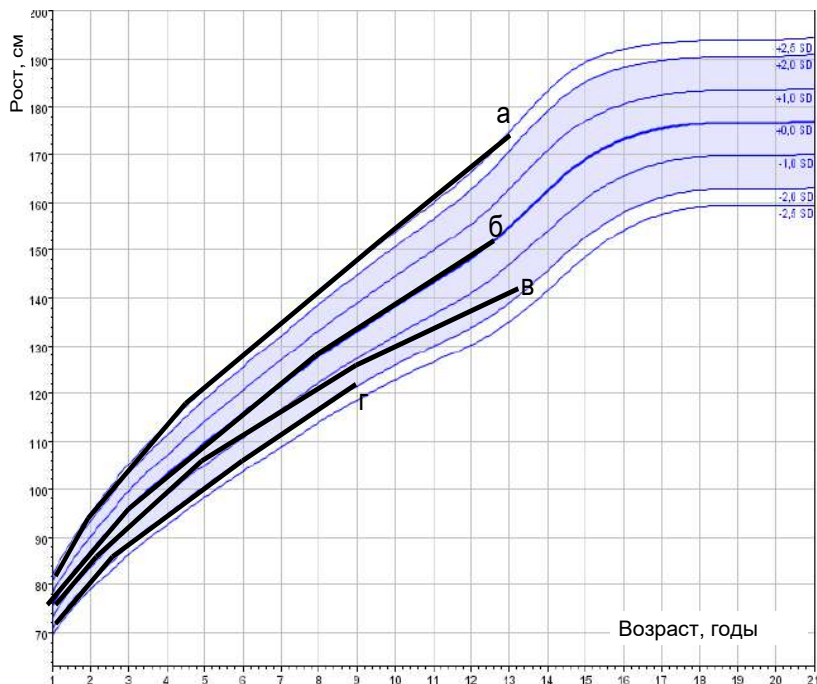
Length/height-for-age GIRLS

Birth to 5 years (z-scores)



WHO Child Growth Standards

Клинические примеры НОРМА



- А. Семейная высокорослость
- Б. Средний рост
- В. Снижение скорости роста при относительно поздних (в рамках нормы) сроках полового созревания
- Г. Семейная низкорослость



Нарушения роста

Высокорослость

- рост выше 97-го центиля – более чем на 2 стандартных отклонения ($SDS < -2,0$) выше среднего показателя роста для данного возраста и пола

Задержка роста (низкорослость)

- рост ниже 3-го центиля – более чем на 2 стандартных отклонения ($SDS < -2,0$) ниже среднего показателя роста для данного возраста и пола



Сеченовский
университет

Кафедра детских болезней
Сеченовского центра
материнства и детства

Нарушение роста и развития у детей

Причины высокорослости

- **Варианты нормального развития**
 - семейная высокорослость
 - раннее (ускоренное) половое созревание
- **Гормональные нарушения**
 - преждевременное половое созревание
 - повышенная секреция соматотропного гормона
 - отсутствие полового созревания
- **Синдромальные состояния и хромосомные аномалии**
 - синдром Клайнфельтера, Сотоса и др.

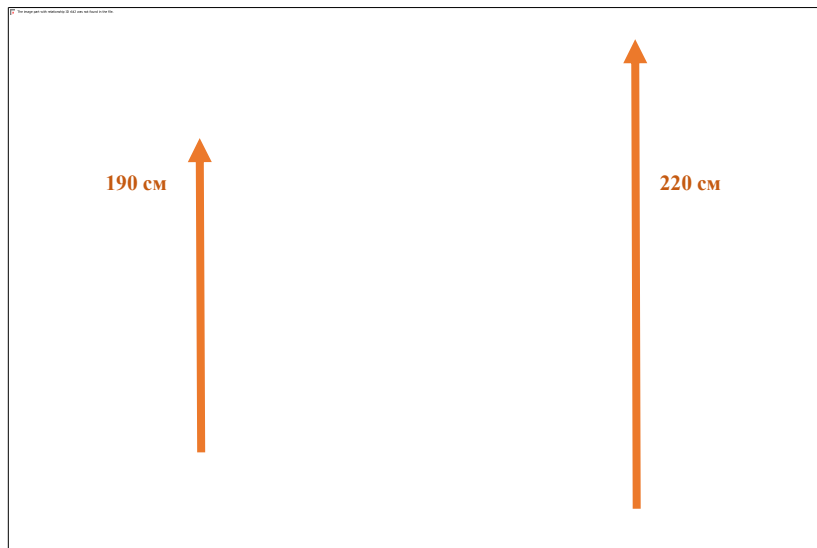


Семеновский
Университет

Кафедра детских болезней
Сеченовского центра
материнства и детства

Нарушение роста и развития у детей

Семейная высокорослость



- Средний рост членов семьи Трапп штат Миннесота, - 203 см.
- 27-летняя Саванна: рост 203 см, обувь 42-го размера. Падает в обморок, если встает слишком резко.
- Адам — самый младший, и самый высокий член семьи, его рост — 220 см.



Семейная высокорослость

- Каран Сингх (Karan Singh) из Индии - самый высокий ребенок в мире.
- Длина при рождении - 63 см.
- В 2 года - рост 124 сантиметра, вес 42 кг.
- В 5 лет - рост 170 см.
- Мама - Шветлана Сингх, рост 220 см, является самой высокой женщиной Азии. Папа – нормального роста.



Повышенная секреция соматотропного гормона



Кейран Холлидей, 1995 года рождения.

Рос нормальным. В 18 лет вырос на 10 см: со 178 до 188 см, длина стопы увеличилась на 2 размера.

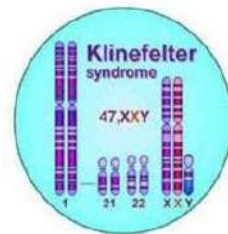
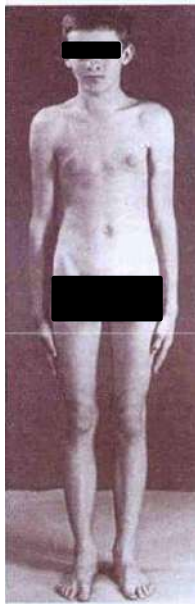
В 19 лет начались сильные головные боли и тошнота. После обследования – выявлена редкая опухоль гипофиза, которую удалили. Через 1 месяц опухоль стала еще больше.



Кафедра детских болезней
Сеченовского центра
материнства и детства

Нарушение роста и развития у детей

Синдром Клайнфельтера

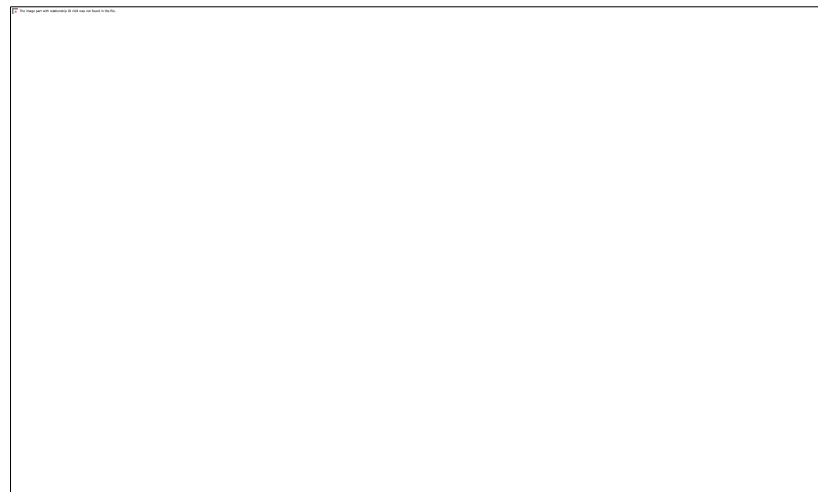




Кафедра детских болезней
Сеченовского центра
материнства и детства

Нарушение роста и развития у детей

Синдром Сотоса (церебральный гигантизм)



Синдром Сотоса (церебральный гигантизм)



- Пациент 15 лет. Рост 196 см, вес 78 кг.
- Скелетные деформации: арахнодактилия, конусовидные пальцы кистей, кифоз, сколиоз, деформация грудной клетки.



Сеченовский
университет

Кафедра детских болезней
Сеченовского центра
материнства и детства

Нарушение роста и развития у детей

Причины низкорослости

- Семейная
- Конституциональная задержка роста и полового развития
- Внутриутробная
- Соматогенная (хронические заболевания)
- Психо-социальная
- Хондродисплазии (гипо-, ахондроплазия и др.)
- Хромосомные нарушения (синдром Шерешевского-Тернера)
- Генетические синдромы (синдром Сильвера-Рассела и др.)
- Эндокринные нарушения (гипотиреоз и др.)
- Дефицит гормона роста

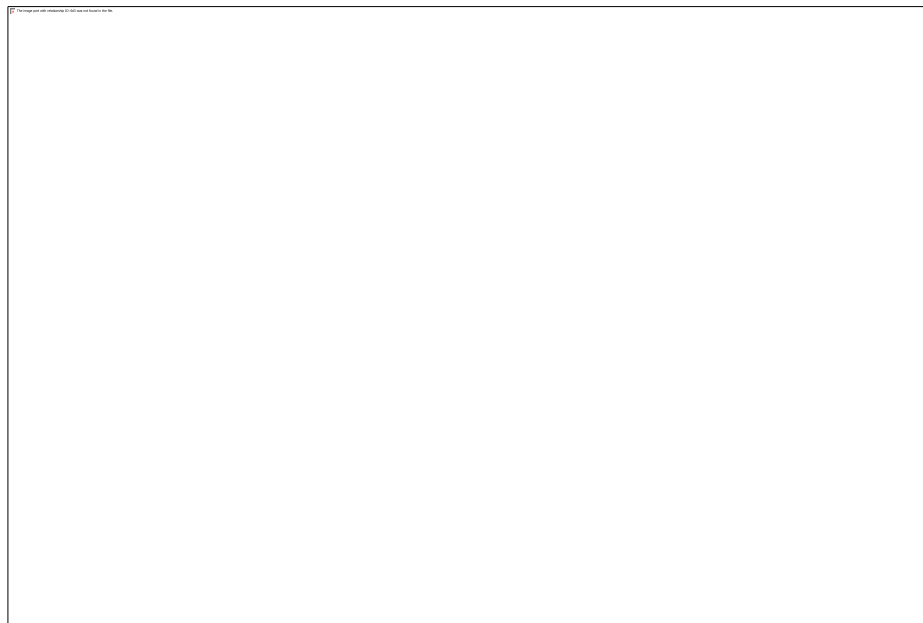
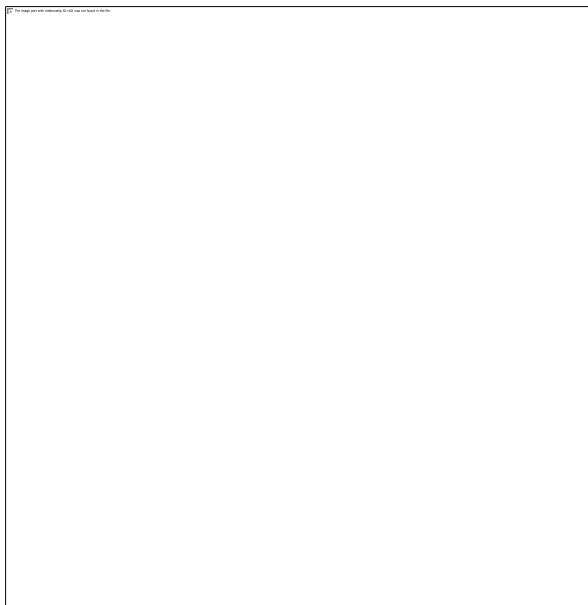


Сеченовский
Университет

Кафедра детских болезней
Сеченовского центра
материнства и детства

Нарушение роста и развития у детей

Семейная низкорослость



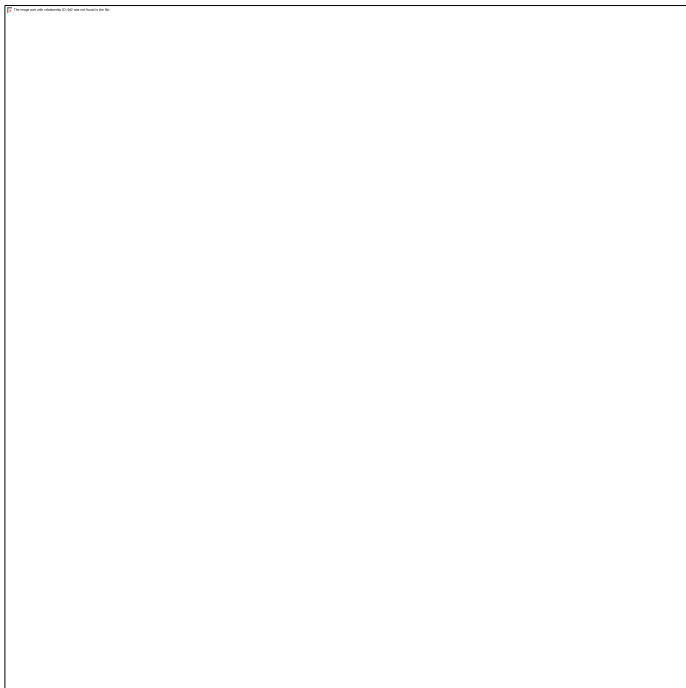


Семеновский
Университет

Кафедра детских болезней
Сеченовского центра
материнства и детства

Нарушение роста и развития у детей

Семейная низкорослость



Хондродисплазии (гипо-, ахондроплазия и др.)



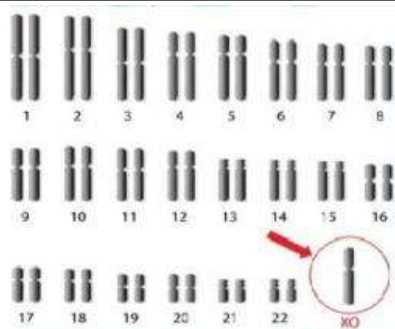
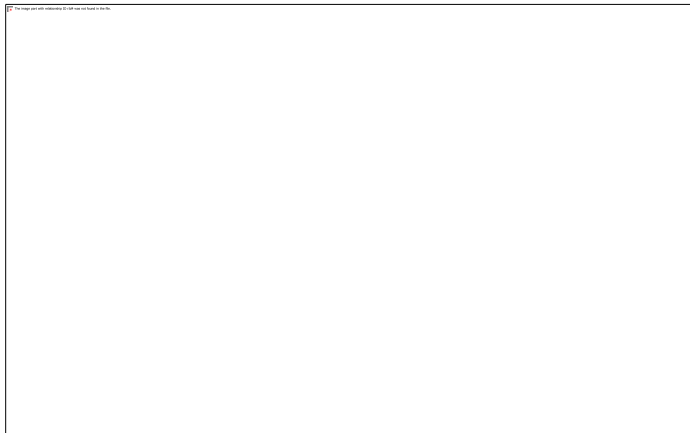


Семеновский
Университет

Кафедра детских болезней
Сеченовского центра
материнства и детства

Нарушение роста и развития у детей

Синдром Шерешевского-Тёрнера





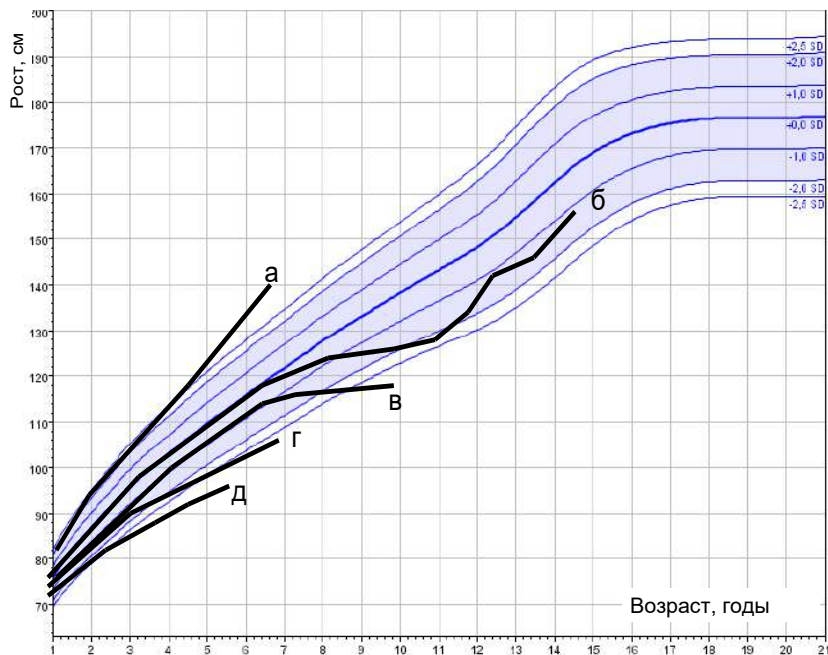
СЕЧЕНОВСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ

Кафедра детских болезней
Сеченовского центра
материнства и детства

Нарушение роста и развития у детей



Клинические примеры НАРУШЕНИЯ РОСТА



- А. Преждевременное половое созревание
- Б. Соматогенная задержка роста при ювенильном артрите
- В. Приобретенный дефицит гормона роста (опухоль головного мозга)
- Г. Синдромальная низкорослость (синдром Шерешевского-Тернера)
- Д. Врожденный дефицит гормона роста



Сеченовский
университет

Кафедра детских болезней
Сеченовского центра
материнства и детства

Нарушение роста и развития у детей

МАССА ТЕЛА

- это сумма веса костей, мышц, внутренних органов, жидкости и жировой ткани.

Масса тела — важный показатель физического развития и состояния здоровья. Зависит от пола, **роста**, связана с характером питания, наследственностью.

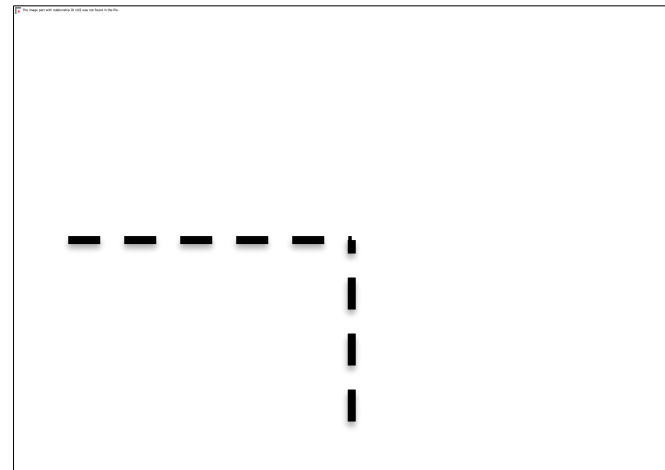
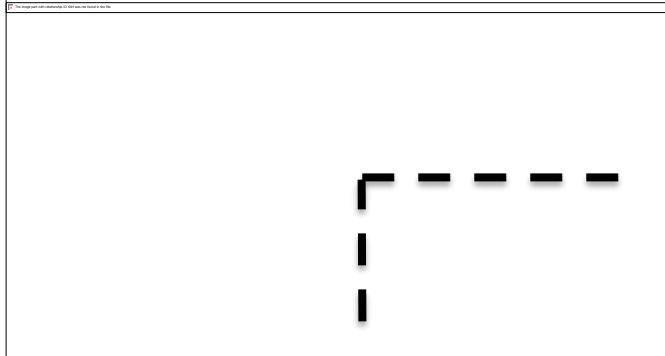
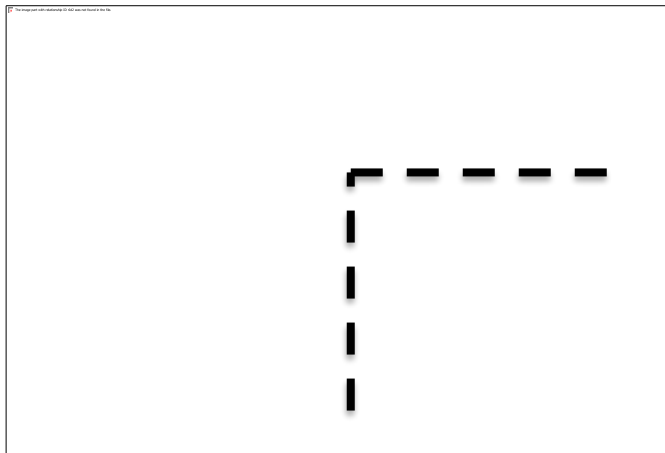
Индекс массы тела (ИМТ) — это антропометрический показатель, который отражает соотношение массы тела человека и его роста.

Зачем нужен ИМТ

Клинический пример 1

Девочка 2 года 8 мес., рост 100 см, масса тела
16 кг

ИМТ=16 кг/м²

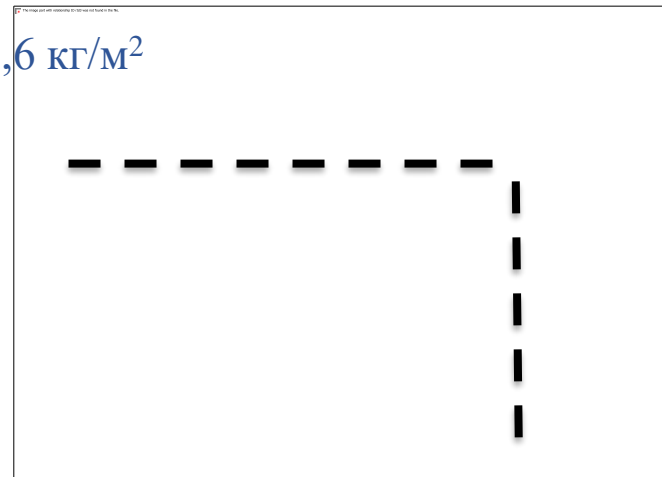
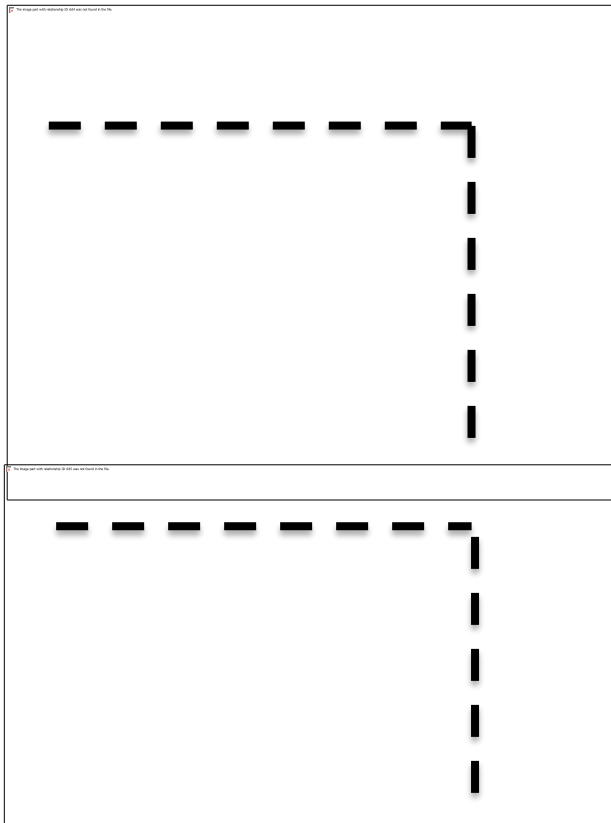


- Высокий рост (соответствует верхней границе нормы)
- Масса тела выше среднестатистической
- Средний показатель ИМТ

Клинический пример 2

Мальчик 4 года 2 мес., рост 113 см, масса тела
25 кг

$$\text{ИМТ} = 25 / 1,13^2 = 19,6 \text{ кг/м}^2$$



- Высокий рост (соответствует верхней границе нормы)
- Масса тела выше среднестатистической
- Показатель ИМТ соответствует ожирению



Критерии ожирения

- Индекс массы тела – отношение массы тела в килограммах к квадрату роста в метрах

$$\text{ИМТ} = \frac{\text{Вес (кг)}}{\text{Рост (м)}^2}$$

	Взрослые (ИМТ, кг/м ²)	Дети (SDS ИМТ)
Избыток массы тела	25,0-29,9	1,0-2,0
Ожирение 1 ст	30-34,4	2,0-2,5
Ожирение 2 ст	35-39,9	2,6-3,0
Ожирение 3 ст	≥40,0	3,1-3,9
Морбидное ожирение		≥4,0



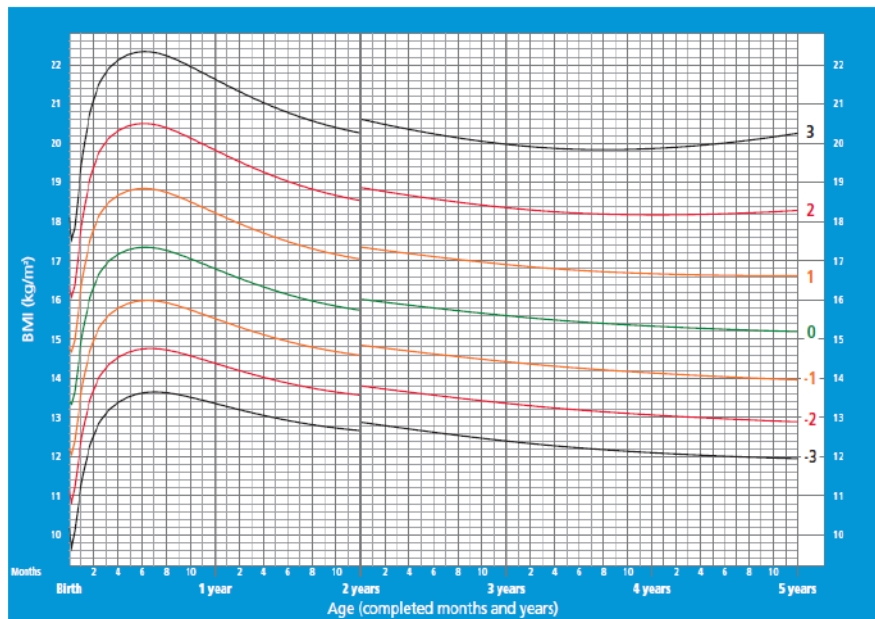
Кафедра детских болезней
Сеченовского центра
материнства и детства

Нарушение роста и развития у
детей

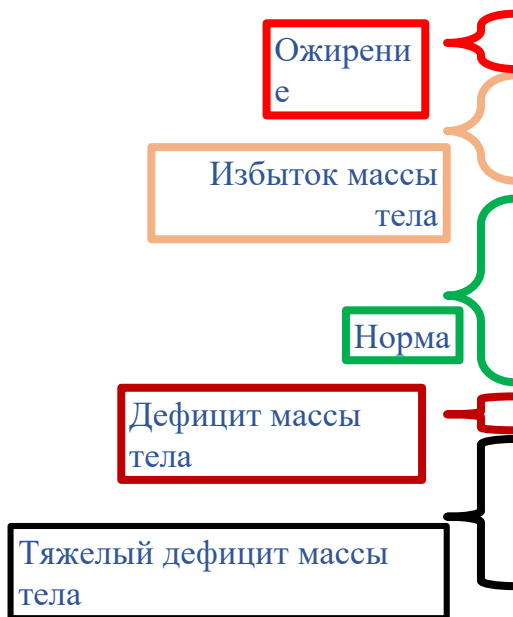
Стандарты физического развития: ИНДЕКС МАССЫ ТЕЛА

BMI-for-age BOYS

Birth to 5 years (z-scores)



Критерии нарушений питания



Ожирение

- ИМТ более +2 стандартных отклонений (выше 97-го центиля)

Избыток массы тела

- ИМТ от +1 до +2 стандартных отклонений (85-95-й центили)

Норма

- ИМТ от -2 до +1 стандартных отклонений (3-85-й центили)

Дефицит массы тела

- ИМТ ниже -2 стандартных отклонений (ниже 3-го центиля)

Клинический пример КОНСТИТУЦИОНАЛЬНО-ЭКЗОГЕННОЕ ОЖИРЕНИЕ

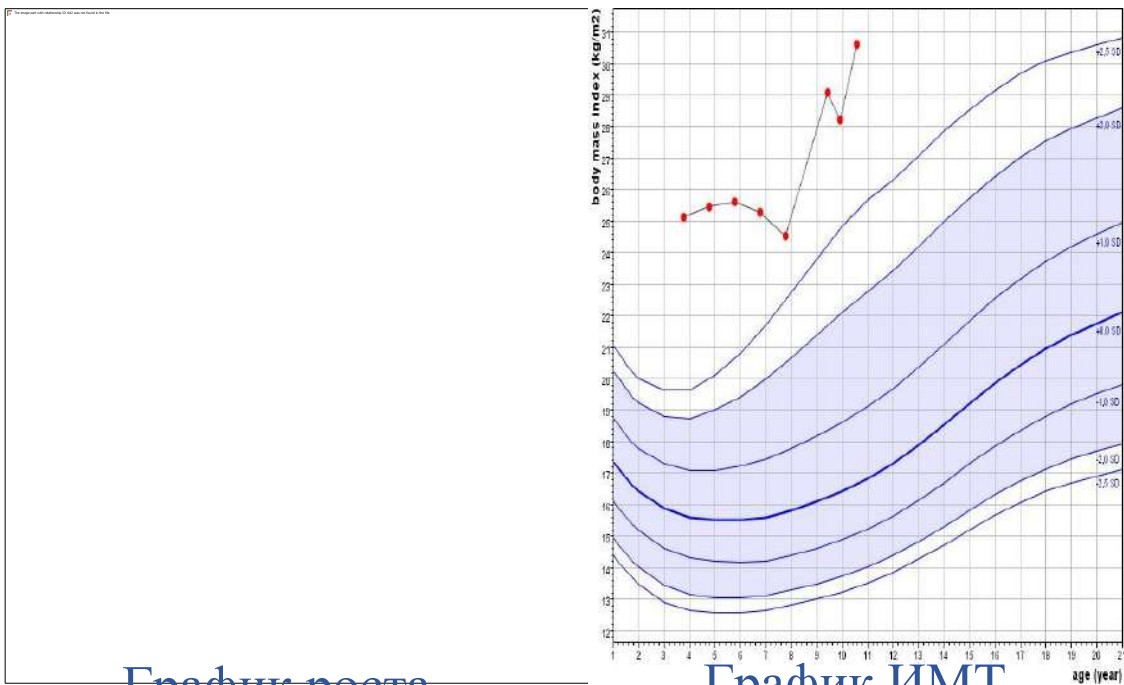


График роста

График ИМТ



Сеченовский
университет

Кафедра детских болезней
Сеченовского центра
материнства и детства

Нарушение роста и развития у
детей



Клинический пример ГИПОТАЛАМИЧЕСКОЕ ОЖИРЕНИЕ

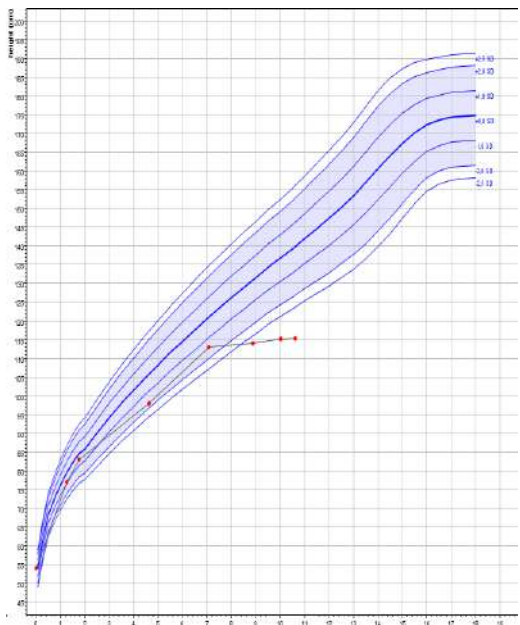


График роста

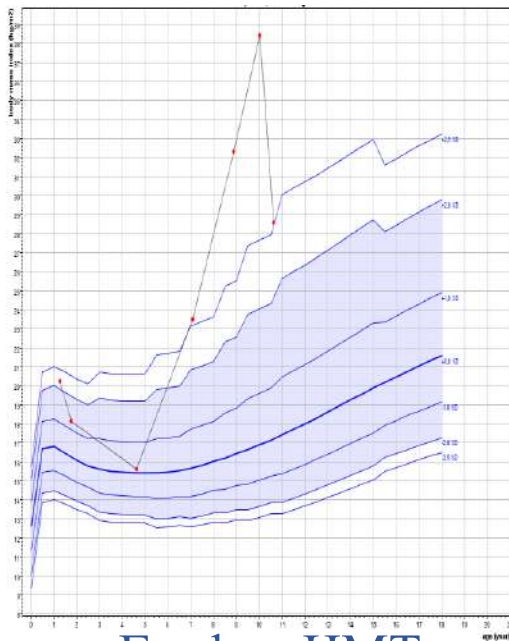


График ИМТ



Сеченовский
университет

Кафедра детских болезней
Сеченовского центра
материнства и детства

Нарушение роста и развития у
детей

Клинический пример ГИПОТАЛАМИЧЕСКОЕ ОЖИРЕНИЕ





Сеченовский
университет

Кафедра детских болезней
Сеченовского центра
материнства и детства

Нарушение роста и развития у
детей

Синдром Иценко-Кушинга



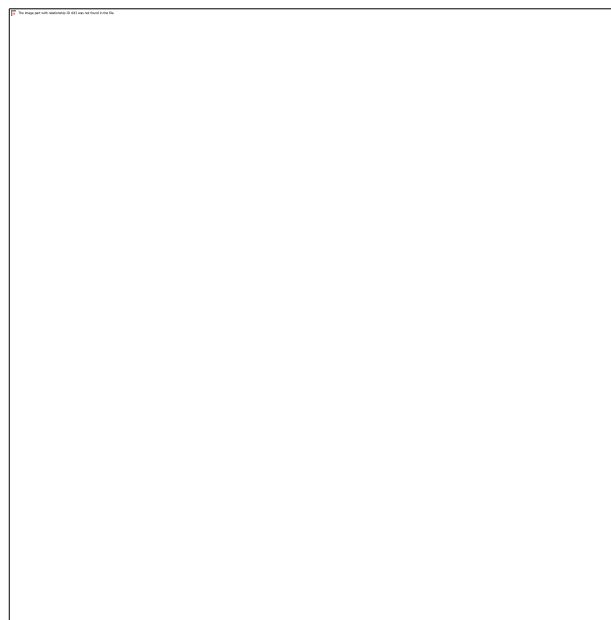
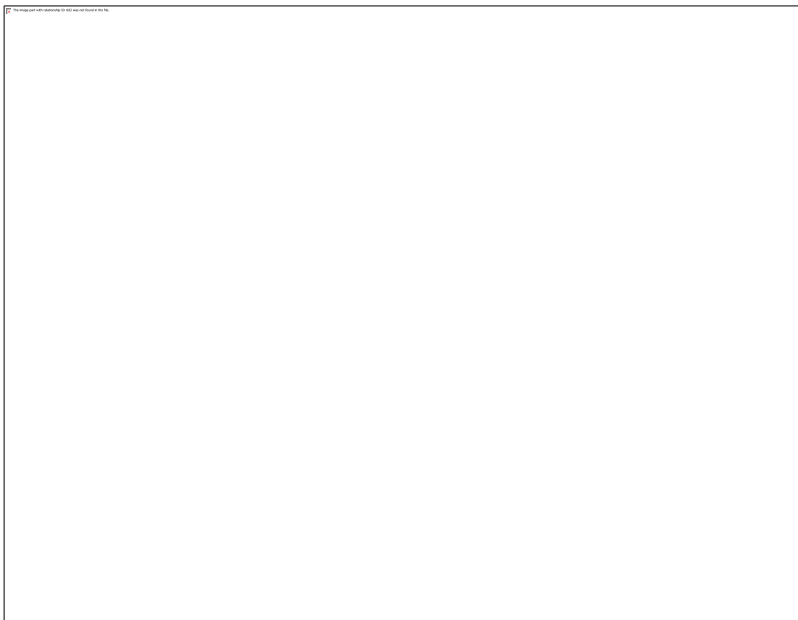


СЕЧЕНОВСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ

Кафедра детских болезней
Сеченовского центра
материнства и детства

Нарушение роста и развития у
детей

Моногенное ожирение





Семеновский
Университет

Кафедра детских болезней
Сеченовского центра
материнства и детства

Нарушение роста и развития у
детей

Синдрома Прадера-Вилли





Сеченовский
университет

Кафедра детских болезней
Сеченовского центра
материнства и детства

Нарушение роста и развития у
детей

Синдром Дауна





Нарушение полового развития

Преждевременное телархе (МКБ-10: E30.8) -

— увеличение грудных желез у девочек до 8-летнего возраста.

Изолированное телархе — вариант нормального развития девочек, не вызывает ускорения роста и ускоренного прогрессирования костного возраста.

Преждевременное адренархе (МКБ-10: E25.8)

— изолированное появление полового оволосения у девочек до 8 лет или мальчиков до 9 лет.

Не вызывает ускорения роста и опережающего прогрессирования костного возраста. Дифференциальная диагностика с дисфункцией коры надпочечников (адреногенитальный синдром).

Гинекомастия (МКБ-10: N62) —

- увеличение грудных желез у мальчиков.

Ложная гинекомастия обусловлена избыточным отложением подкожно- жировой клетчатки в области грудных желез.



Семеновский
Университет

Кафедра детских болезней
Сеченовского центра
материнства и детства

Нарушение роста и развития у
детей

Нарушение полового развития

Преждевременное половое развитие (МКБ-10: E22.8, E30.1, Q78.1 и др.)

— следствие преждевременного начала секреции половых гормонов.
Гонадотропинзависимое (истинное), **гонадотропиннезависимое** и **ложное** преждевременное половое развитие.

Задержка полового развития (МКБ-10: E30.0)

— отсутствие признаков полового созревания у девочек в 13 лет и мальчиков 14 лет.
Гипогонадизм (МКБ-10: E23.0, E28.3, Q99.1, Q99, E89.4, E89.5 и др.) —

- отсутствие полового созревания. В отличие от задержки полового развития, в его основе лежат органические нарушения на уровне гипофиза и гипоталамуса.



B



R



G

Оценка полового созревания по Таннеру



Оценка полового созревания

ПРИМЕРЫ

Мальчики

Половые органы сформированы по мужскому типу правильно, половое созревание...

- по Таннеру 1, тестикулы в мошонке, $S=D=2$ мл
- по Таннеру 2-3 (P3G2), тестикулы в мошонке, $S=D=5$ мл (синдром «неправильного» пубертата)
- по Таннеру 4 (P4G4), тестикулы в мошонке, $S=D=25$ мл
- по Таннеру 3 (P3G3), тестикул $S=15$ мл в

мошонке. D не определяется

Девочки

Половые органы сформированы по женскому типу правильно, половое созревание...

- по Таннеру 1 (допубертатное), менархе отрицает
- по Таннеру 1-2 (B2P1), менархе отрицает – изолированное телархе
- по Таннеру 1-2 (B1P2), менархе отрицает – изолированное адренархе (синдром «неправильного» пубертата)
- по Таннеру 3 (B3P3), менархе в 12 лет, цикл регулярный



Сеченовский
Университет

Кафедра детских болезней
Сеченовского центра
материнства и детства

Нарушение роста и развития у
детей

Сроки начала полового созревания

Преждевременное половое созревание

- Девочки раньше 8 лет
- Мальчики раньше 9 лет

Нормальные сроки полового созревания

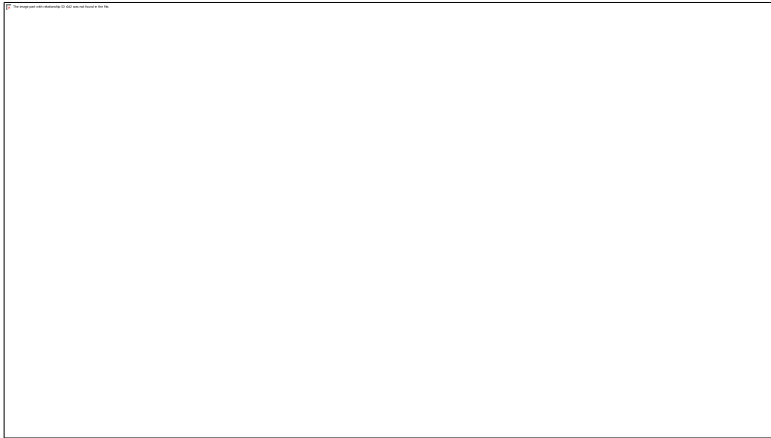
- Девочки 8-13 лет
- Мальчики 9-14 лет

Позднее половое созревание

- Девочки после 13 лет
- Мальчики после 14 лет



Преждевременное половое созревание



Лина Медина, родилась в 1933 году. На восьмом месяце жизни - первая менструация, развитие молочных желез началось в четырехлетнем возрасте, а увеличение таза - в пять лет.

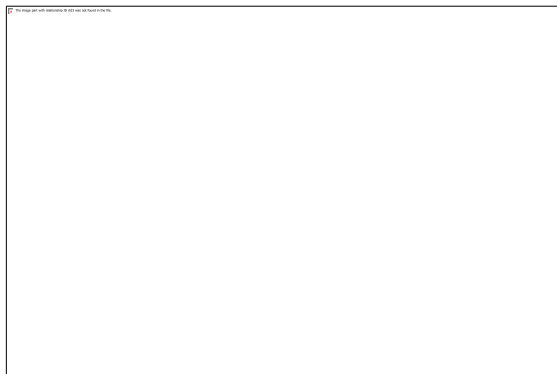
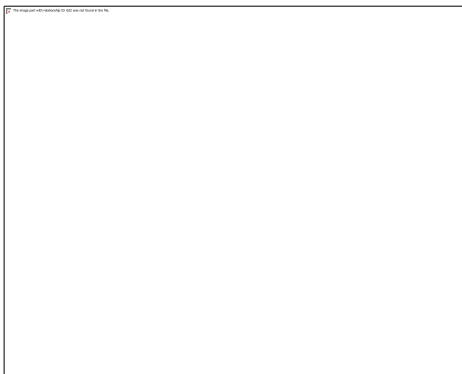
Родила в 5 лет 7 мес.

Синдром Мак-Кьюна–Олбрайта–Брайцева



Кафедра детских болезней
Сеченовского центра
материнства и детства

Нарушение роста и развития у детей





СЕЧЕНОВСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ

Неонатальные желтухи

Наталья Юрьевна Голованова ,
д. м. н., профессор
Кафедра детских болезней
Сеченовский Университет

Москва, 2025 г.

Обмен билирубина

Разрушение эритроцита – гема

– билирубин **непрямой** – (+) глюкуроновая кислота

– **прямой** билирубин

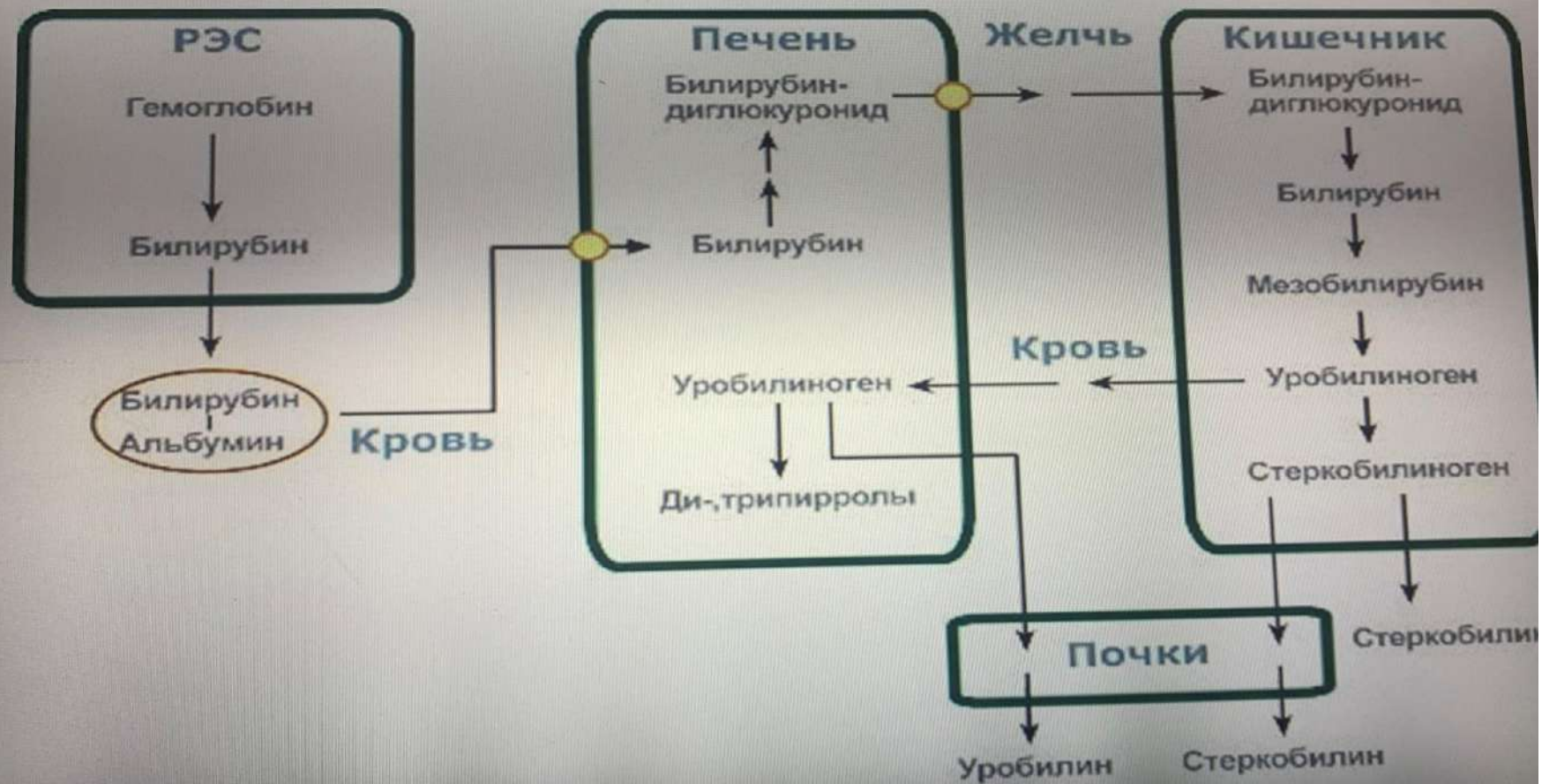
– в кишечник

– через портальную вену обратно в кровь

- часть - до толстого кишечника, превращается в стеркобилиноген - стеркобинин (под влиянием микробиоты), окрашивая кал

- часть из кишечника всасывается в кровь

Обмен билирубина





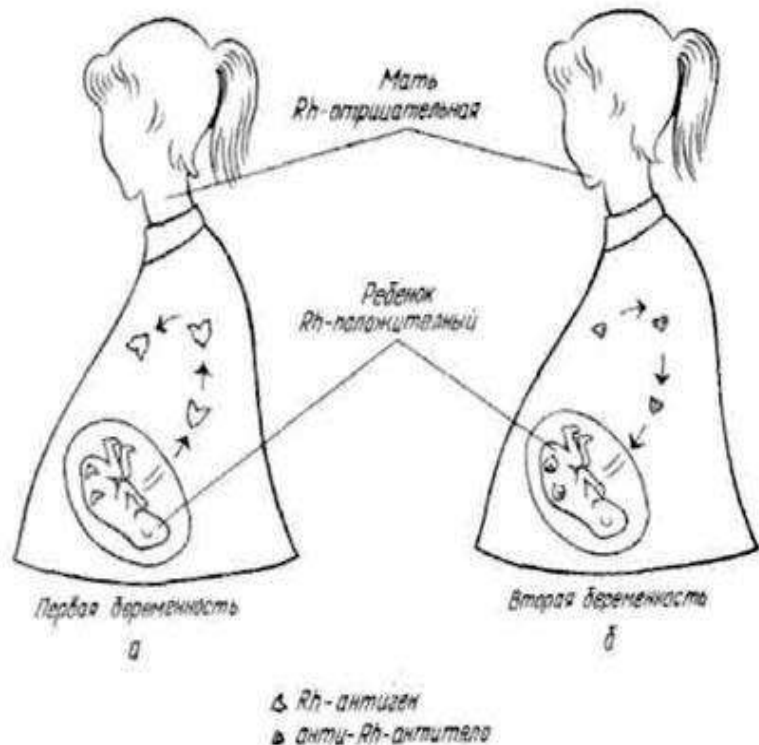
Желтуха новорождённых (ЖН) – частый клинический симптом, который может сопровождаться нейротоксичностью билирубина и быть возможным предвестником серьёзного основного заболевания

Типы желтух

- **Надпечёночная
(гемолитическая)**
- **Печёночная (конъюгационная)**
- **Подпечёночная**

Непрямой билирубин это
клеточный токсин, вызывающий
некроз тканей.

- Наиболее чувствительный к
повреждению головной мозг
- Клетки после воздействия
непрямого билирубина не

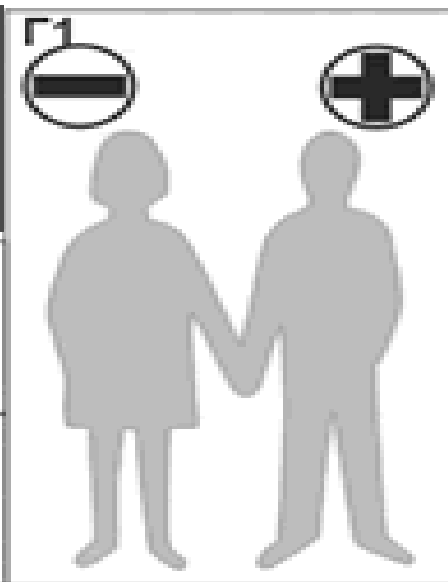


Гемолитическая болезнь
возникает, если имеется
несовместимость крови
матери и плода по
резус-фактору или
групповым антигенам
Rh-отрицательная кровь
женщины + Rh-
положительная кровь
плода
**0(I) гр. кр. женщины +
A(II) или B(III) гр. кр.
плода**



Г11
rh-

Г11
rh-

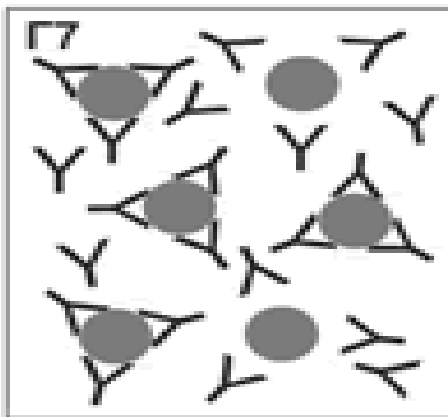
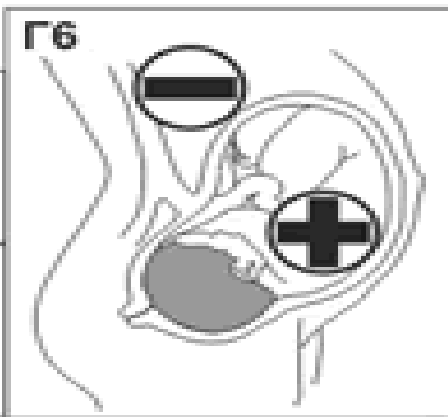


Г10
Rh+

Г10
Rh+

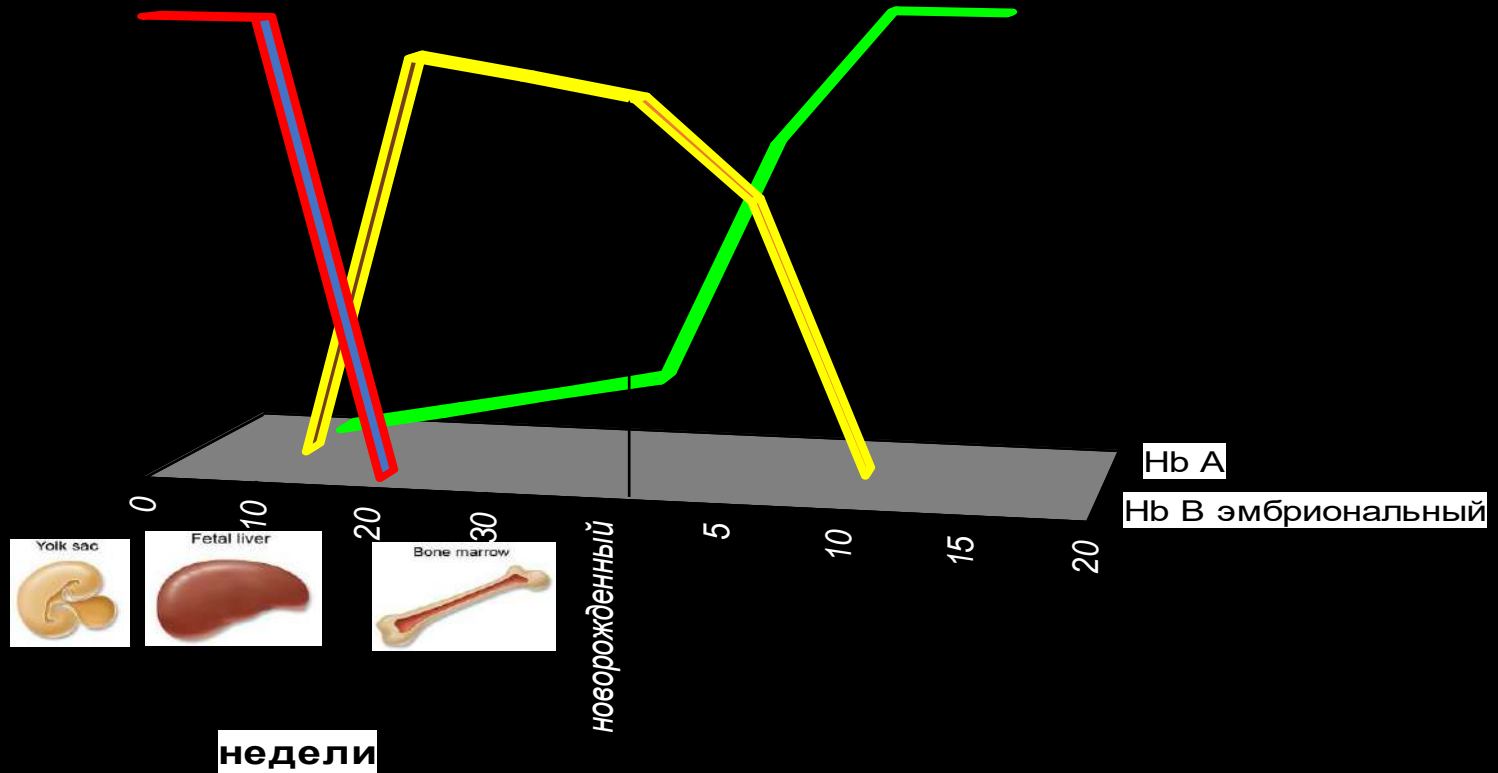
Г10
Rh+

Г11
rh-



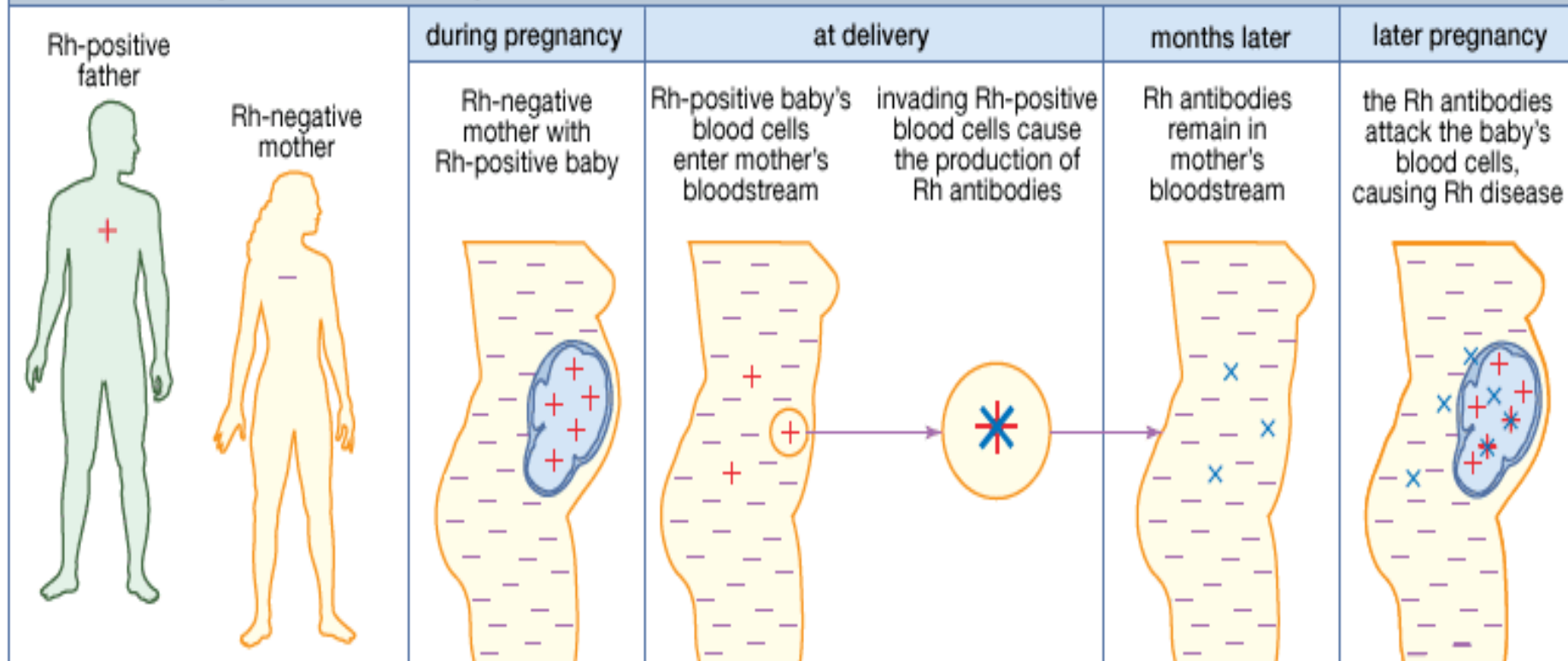
Hb in fetus and newborn

5



■ Hb B эмбриональный ■ Hb F фетальный ■ Hb A

How Rh hemolytic disease develops



Попадая в кровотока плода, защитные антитела матери атакуют эритроциты плода

Эритроциты плода разрушаются

Из разрушенных эритроцитов выделяется вещество - билирубин

Билирубин оказывает токсическое действие на органы и ткани плода, особенно на его нервную систему

Увеличиваются в размерах селезенка и печень плода, участвующие в утилизации разрушенных эритроцитов

Развивается анемия (малокровие) у плода

Кислородное голодание плода

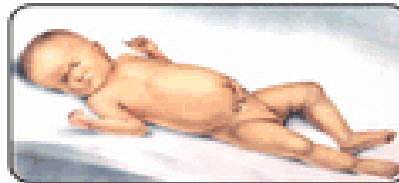
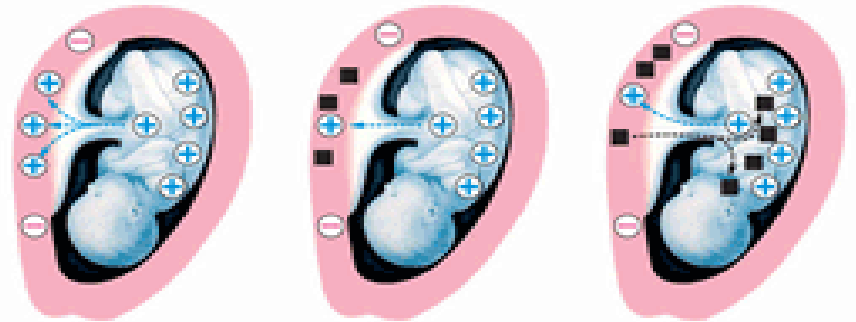
Гемолитическая болезнь плода



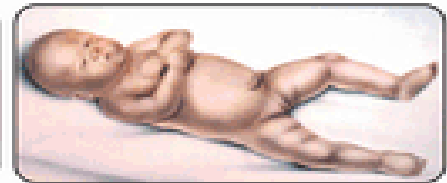
3 формы ГБН

- Отечная (2%)
- Желтушная (88%)
- Анемическая (10%)

Гемолитическая болезнь новорожденных



Тяжелая желтуха новорожденного



Водянка новорожденного



ГБН

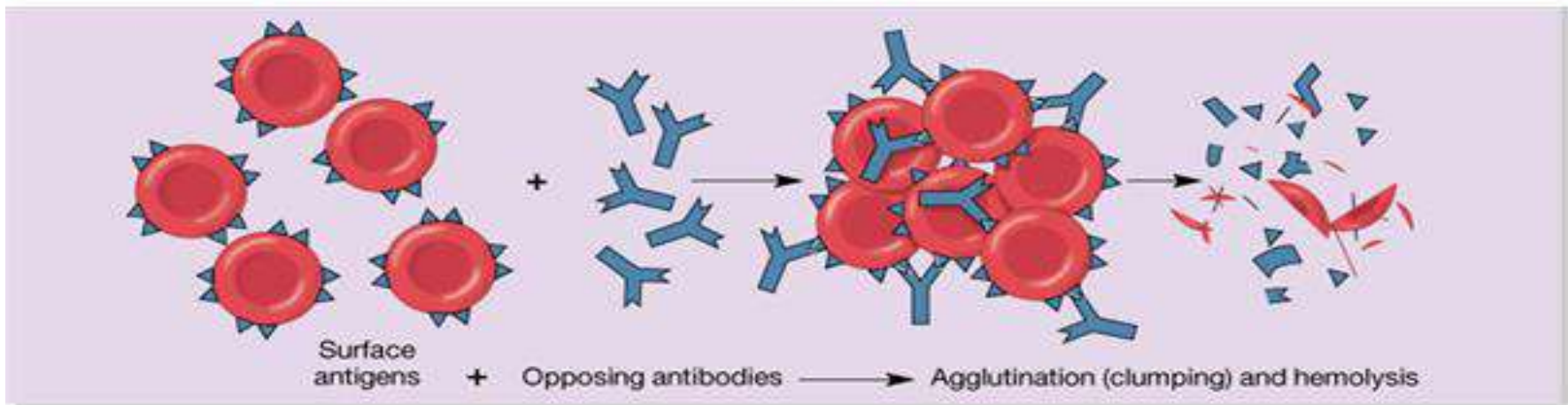
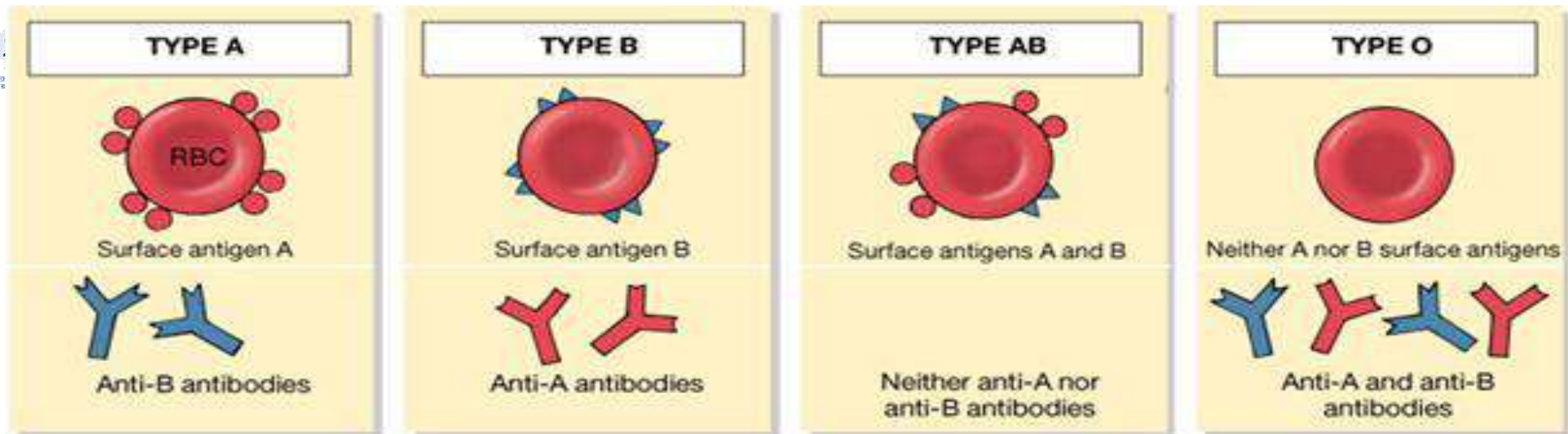
ПРЕДРАСПОЛАГАЮЩИЕ ФАКТОРЫ

Сниженная концентрация

- **альбумина**
- **глюкозы**
- **неэстерифицированных жирных кислот**

- **Гипоксия**
- **Ацидоз**

Замедляют трансформацию непрямого билирубина в прямой





Семеновский
Университет

Отечная (самая тяжелая)



KERNICTERUS



Jaundice



Yellowing
of skin

Yellowing
of eyes

Excess bilirubin
in blood

Kernicterus



Bilirubin moves
from bloodstream
into brain tissue

HYDROPS FETALIS

Самарский
Университет



- ✓ Вследствие анемии повышается продукция эритроцитов
- ✓ Печень, селезёнка увеличиваются как результат стимуляции эритропоэза
- ✓ Развивается портальная гипертензия, снижается продукция печенью альбумина
- ✓ Развивается отёк («водянка плода»)

желтушная

Answer: Hemolytic disease of the newborn



Figure – This infant presented with jaundice 8 weeks after birth. The cause was hemolytic disease of the newborn due to Rh incompatibility. The mother's fingers are shown for contrast.





ЖЕЛТУШНАЯ ФОРМА

Постепени тяжести выделяют три варианта:

1 степень–легкое течение:

Желтуха – в конце 1-х суток

печень+2,0-2,5 см, селезенка 0,5-1,0 см.

Билирубин пуповинной кровине >50 мкмоль/л,
почасовой прирост билирубина не >5 мкмоль/л.

2 степень - среднетяжелое течение:

желтуха – при рождении или появляется в

первычасыжизни, печень+2,5-3,0см, селезенка1,0-1,5см.

Билирубин пуповинной крови >55 мкмоль/л,
почасовой прирост билирубина 6-10 мкмоль/л.

3 степень – тяжелое течение—желтуха интенсивная уже

Клин.рек., 2014.

при рождении



Правило Крамера

**Непрямой билирубин
плазмы ($\mu\text{моль}$)**

Зона	Желтуха	В среднем
1	Ограничена головой и шеей	100
2	Включая верхнюю часть туловища	150
3	Включая нижнюю часть туловища	200
4	Включая руки, ноги, ниже колен	250
5	Кисти рук, стопы	>250



UNIVERSITY OF
MEDICINE AND HEALTH SCIENCES





Специальный
Университет

анемическая





Диагностика

- Антенатальная
 - Учитывать несовместимость крови родителей по эритроцитарным Ag, акушерско-генекологический, соматический анамнез
 - Определение титра противорезусных АТ в крови Rh-отрицательной женщины(не менее 3 раз)
 - Исследование околоплодных вод, УЗИ

Диагностика (продолжение)

- Постнатальная
 - Клинические проявления (желтуха, анемия, гепатоспленомегалия)
 - Лабораторные данные (повышение свободного билирубина, эритробластоз, ретикулоцитоз, положительная проба Кумбса)



Семеновский
Университет

лечение

- Диета
- Фототерапия
- Преднизолон(при тяжелых формах)
- *Инфузии белковых препаратов глюкозы, кокарбоксилазы, витаминов E, B1, B2, B6, C*
- *Энтеросорбенты (смекта, энтеросгель)*
- Заменное переливание крови, гемосорбция, плазмаферез(при тяжелых формах)
- *Желчегонные средства (при синдроме сгущения желчи)*



фототерапия





MOYBUTUZ



профилактика

- Неспецифическая
 - ❖ Проведение гемотрансфузий с учетом Rh-фактора
 - ❖ Предупреждение аборт
 - ❖ Комплекс социальных мер охраны здоровья женщины
- Специфическая
 - ❖ Введение Rh₀ (анти-D) Ig в первые 24 ч. после рождения Rh-положительного ребенка, аборт

АНТИРЕЗУСНЫЙ ИММУНОГЛОБУЛИН





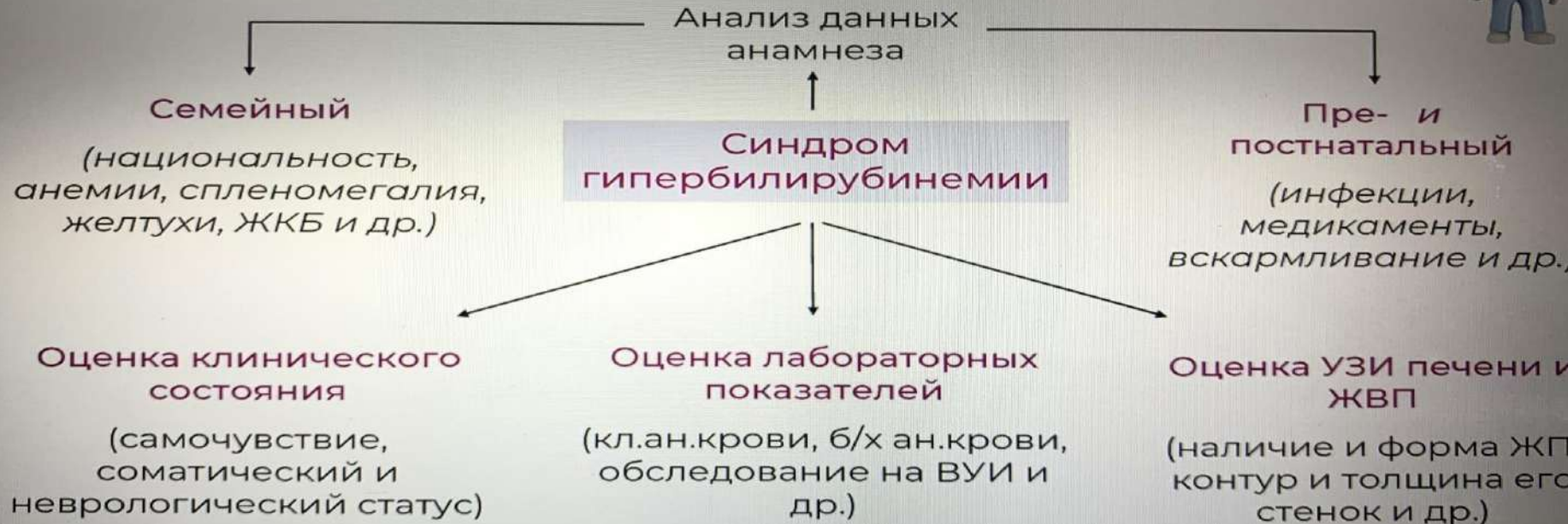
- # Если Rh – сенсibilизация уже есть:
- ❖ Неспецифическая гипосенсибилизация
 - ❖ Специфическая гипосенсибилизация
 - ❖ Гемосорбция, плазмаферез
 - ❖ 3-4 – кратное внутриутробное заменное переливание крови на сроке беременности 25-27 недель отмытыми эритроцитами

Успехи в развитии молекулярно-генетических технологий в настоящее время сделали возможным неинвазивное определение резус-генотипа плода уже в конце первого триместра беременности путем пренатального тестирования свободной ДНК плода в образцах крови матери с чувствительностью и специфичностью 98-100%.

Возможность неинвазивного определения Rh-генотипа плода у резус-отрицательных беременных женщин позволяет

- избежать многократного скринингового определения резус-антител,
- обеспечить профилактическое применение антирезусной иммунопрофилактики только при резус-положительном генотипе

Тактика врача-педиатра при выявлении гипербилирубинемии



Минимальный уровень обследования детей с синдромом непрямо́й гипербилирубинемии



Клин. анализ крови с ретикулоцитами

Биохимический анализ крови

УЗИ гепатобилиарной системы

Обязательные показатели в б/х анализе крови при обследовании детей грудного возраста с желтухой



Общий белок,
альбумин

АЛТ, АСТ

Фибриноген

Холестерин

Щелочная
фосфатаза

ГГТ

При непрямой гипербилирубинемии патогенетического обоснования и точки приложения не имеют:



- > В/В инфузии глюкозы
- > Энтеросорбенты
- > Желчегонные

Основные причины **прямой**
гипербилирубинемии у детей грудного
возраста (3)



Гепатиты: Внутриутробные

Постнатальные

Основные причины **прямой** гипербилирубинемии у детей грудного возраста (4)



Наследственные заболевания с прямой гипербилирубинемией

Галактоземия

Муковисцидоз

Непереносимость фруктозы

Дефицит цитрина

Дефицит альфа-1-антитрипсина

Дефицит АТФ-азы Р-типа (Б-нь Байлера 1 тип)

Дефицит П-гликопротеина (Б-нь Байлера 2 тип)

Дефицит гликопротеина МБЗ (Б-нь Байлера 3 тип)

Основные причины **прямой** гипербилирубинемии у детей грудного возраста (4)



Наследственные
заболевания с
прямой
гипербилиру-
бинемией

Галактоземия

Муковисцидоз

Непереносимость фруктозы

Дефицит цитрина

Дефицит альфа-1-антитрипсина

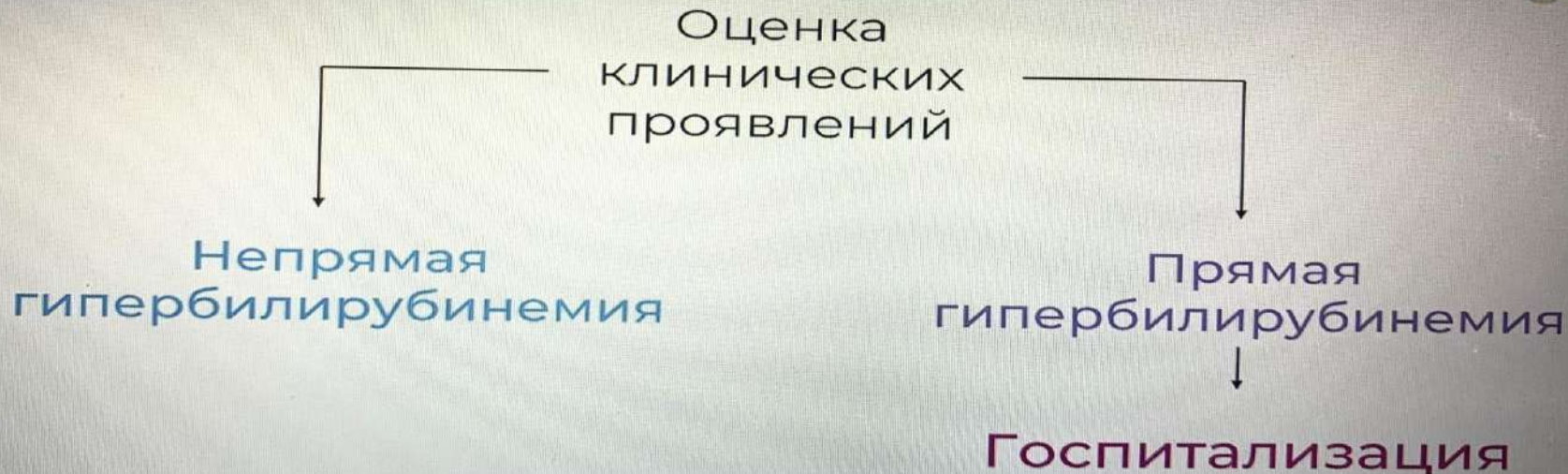
Прогрессирующий семейный внутрипеченочный холестааз

Транзиторные прямые гипербилирубинемии

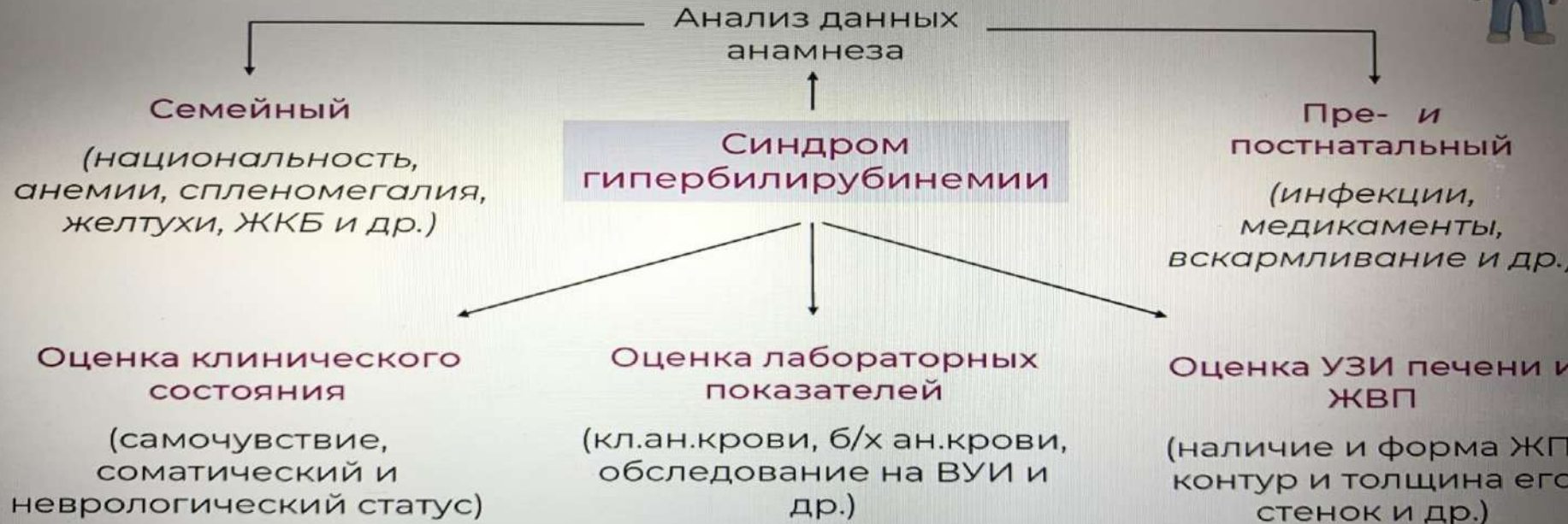


- Холестаз в результате длительного парентерального питания
- Холестаз в результате массивных гемотрансфузий
- Холестаз в результате токсического действия медикаментов

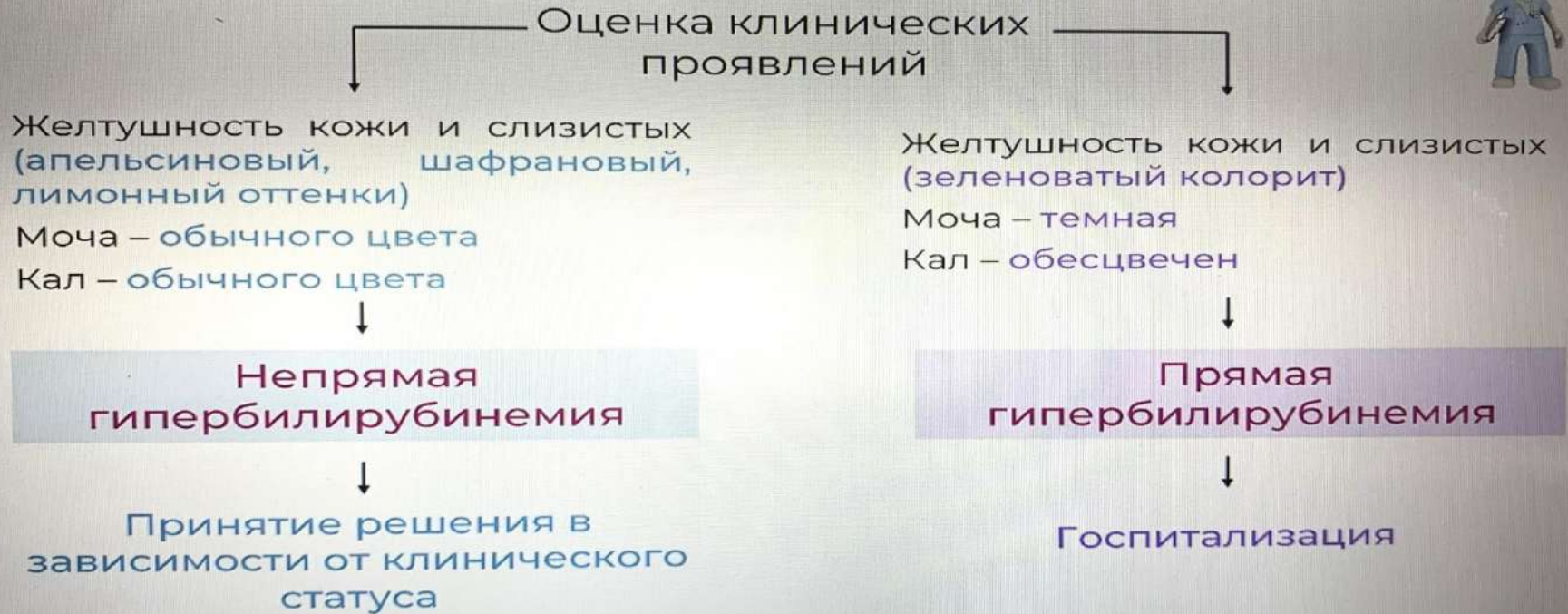
Тактика врача-педиатра при выявлении желтухи



Тактика врача-педиатра при выявлении гипербилирубинемии



Тактика участкового врача-педиатра при выявлении желтухи





ФГАОУ ВО Первый МГМУ
им. И.М. Сеченова
Клинический Институт детского
здоровья им. Н.Ф. Филатова

Кафедра детских
болезней

Москва_2025

НЕОТЛОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ У ДЕТЕЙ

Доцент кафедры, к.м.н., Старостина Л.С.





ТЕМПЕРАТУРНЫЕ РЕАКЦИИ

Повышение температуры тела
выше нормального значения (лихорадка)





• Наиболее частые причины повышения

Т

д

Инфекционные заболевания

ОРВИ, грипп,
острый средний отит,
инфекции: ВДП
(риносинусит,
тонзиллофарингит)
герпетические,
кишечные; менингит,
пневмония, сепсис,
пиелонефрит,
остеомиелит

Неинфекционные заболевания и состояния

Ревматические,
онкологические
заболевания.

Перегревание,
прорезывание зубов

Поствакцинальные реакции

Общая реакция на
прививку в первые 2
дня (АКДС, АДС)

заболевания
на 5-15 день после
прививки живой
вакциной (против кори,
краснухи и
эпидемического
паротита)



Классификация лихорадки

❖ По длительности

❖ По выраженности*:

- субфебрильная - до 38°C
- умеренная фебрильная - до 39°C
- высокая фебрильная - до 40°C
- гиперпиретическая - свыше 40°C

❖ По типу температурной кривой

❖ По клиническому варианту

- * при измерении в подмышечной впадине
«розовая»

- «бледная» (гипертермический синдром)

«Неотло

Клинические варианты лихорадки

Пикопал

Самочувствие –

Самочувствие –

Повышенное

жизнь

Состояние

«равновесное»

состоянии

повышение

Озноб

и снижение

Кожные покровы –

Клиниче

розового цвета,

и теплоты

теплые,

умеренно

«мраморные»

централизации

кровообращения

Конечности –

ния

Конечности –
тёплые.

Выраженные
тахикардия и



Активация
иммунной
системы:

Значение лихорадки

Температурный реакции:

Усиление
обмена

Стимуляция
интерферона

ПЛЮСЫ

МИНУСЫ

[Blank box for Plus 1]

[Blank box for Plus 2]

- Увеличение
синтеза

[Blank box for Minus 1]

[Blank box for Minus 2]

дыхательных движений
в минуту +1°C;

КЦИИ:

C +10-20

в минуту в минуту на

5



Показания к жаропонижающей терапии

В большинстве случаев показанием к жаропонижающей терапии у детей является ректальная температура выше 39°C

Ситуации, требующие снижения температуры при значениях ниже 39°C	Аксиллярная температура, при которой рекомендуются антипиретики
Наличие в анамнезе фебрильных судорог	38-38,5°C
Тяжелые заболевания сердца, легких и нервной системы	
Первые 2 месяца жизни	
«Бледная лихорадка»	37,5-38°C
Выраженное нарушение самочувствия	

•Температура в подмышечной впадине (аксиллярная) обычно на 0,5-1°C ниже, чем в прямой кишке



ЖАРОПОНИЖАЮЩИЕ ПРЕПАРАТЫ У ДЕТЕЙ

Препарат	Разовая доза	Максимальная суточная доза
Парацетамол (ацетаминофен)	10-15 мг/кг	60 мг/кг
Ибупрофен	5-10 мг/кг	30 мг/кг
Метамизол натрия (анальгин)*	5-10 мг/кг	30 мг/кг

* парентерально, при неэффективности или невозможности перорального и ректального применения антипиретиков

- **Недопустимо курсовое назначение антипиретиков!**
 - По строгим показаниям могут быть использованы НПВП – диклофенак, напроксен, кетотифен и другие



- При инфекционной лихорадке вирусного генеза
запрещена к использованию у детей
ацетилсалициловая кислота (Аспирин)
 - – опасность синдрома Рея!



Основные нежелательные эффекты антипиретиков

□ ПАРАЦЕТАМОЛ:

- гепатотоксический эффект – часто при передозировке, иногда при использовании стандартных доз
- аллергические реакции – редко (?)
- гемолиз – при дефиците глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы

□ ИБУПРОФЕН:

- поражение слизистой оболочки желудка
- аллергические реакции
- гепатотоксический эффект - редко

□ МЕТАМИЗОЛ НАТРИЯ:

- гемотоксическое действие – агранулоцитоз
- аллергические реакции, в том числе жизнеугрожающие

Дополнительные средства для купирования лихорадки

□ СОСУДИСТЫЕ ПРЕПАРАТЫ

- Показаны при «бледной» лихорадке
- Улучшают периферический кровоток и улучшают теплоотдачу
- Используют – дротаверин, папаверин, никотиновую кислоту, пентоксифиллин и др., в тяжелых случаях - азаметония бромид (ганглиоблокатор)

□ АНТИГИСТАМИННЫЕ ПРЕПАРАТЫ

- Показаны при недостаточном эффекте антипиретиков
- Потенцируют действие антипиретиков
- Используют – прометазин, хлоропирамин, клемастин и др.

□ СРЕДСТВА ДЛЯ НАРКОЗА

- Показаны при отсутствии эффекта от антипиретиков
- Защищают головной мозг от гипоксии
- Используют – натрия оксибутират (ГОМК), галотан (фторотан) и др.



Физические методы охлаждения

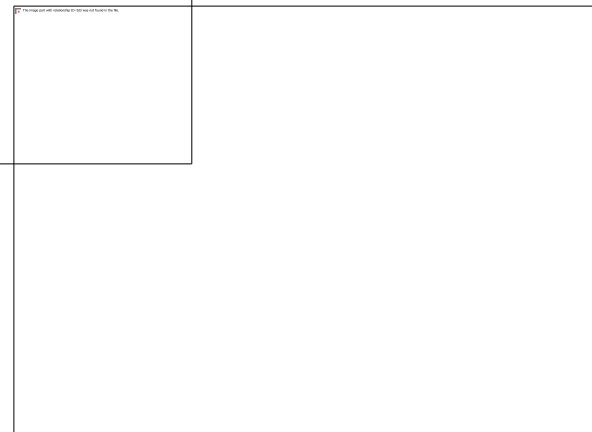
Позволяют быстро снизить температуру на 1,5-2°C

Методики:

- Обтирание холодной водой
- Заворачивание в мокрую простынь (полотенце)
- Прикладывание пузырей со льдом и термопакетов к крупным сосудам
- Очистительные клизмы с водой комнатной температуры
- и др...

Особенности:

- Дают кратковременный эффект
- Не заменяют жаропонижающие средства
- **Противопоказаны при бледной лихорадке**





Острая обструкция ВДП

Сужение просвета **верхних дыхательных** путей (чаще всего гортани);

Может быть вызвано различными состояниями;

Проявляется расстройствами дыхания и развитием дыхательной недостаточности.





Основные причины обструкции верхних дыхательных путей у детей

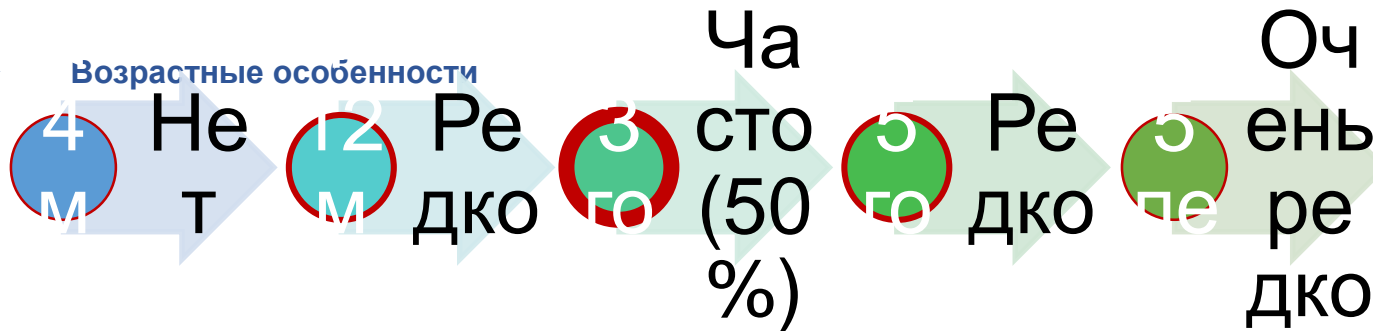
- Круп (острый стенозирующий ларинготрахеит) - чаще всего в детском возрасте
- Ларингоспазм
- Аллергический отек гортани
- Заглоточный абсцесс
- Эпиглоттит
- Ветряная оспа – при образовании везикул в гортани
- Дифтерийный круп («истинный»)
- Аспирация инородного тела

Круп или острый стенозирующий ларинготрахеит (ОСЛТ)

❖ **Этиология:**

- Вирус парагриппа – более 50% случаев
- Вирус гриппа
- Аденовирус
- Респираторно-синцитиальный вирус
- *Mycoplasma pneumoniae*

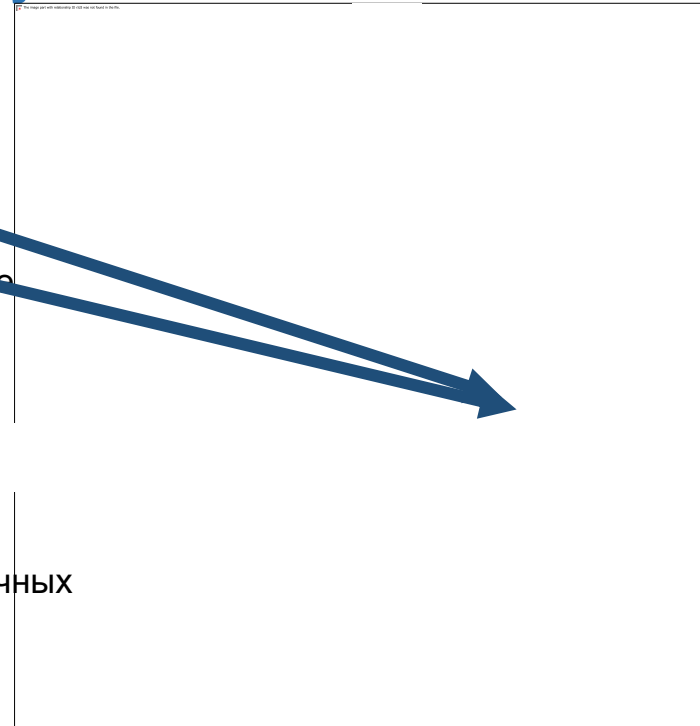
❖ **Возрастные особенности**



Предрасполагающие факторы для развития крупа у детей

Анатомо-физиологические особенности детской гортани и трахеи:

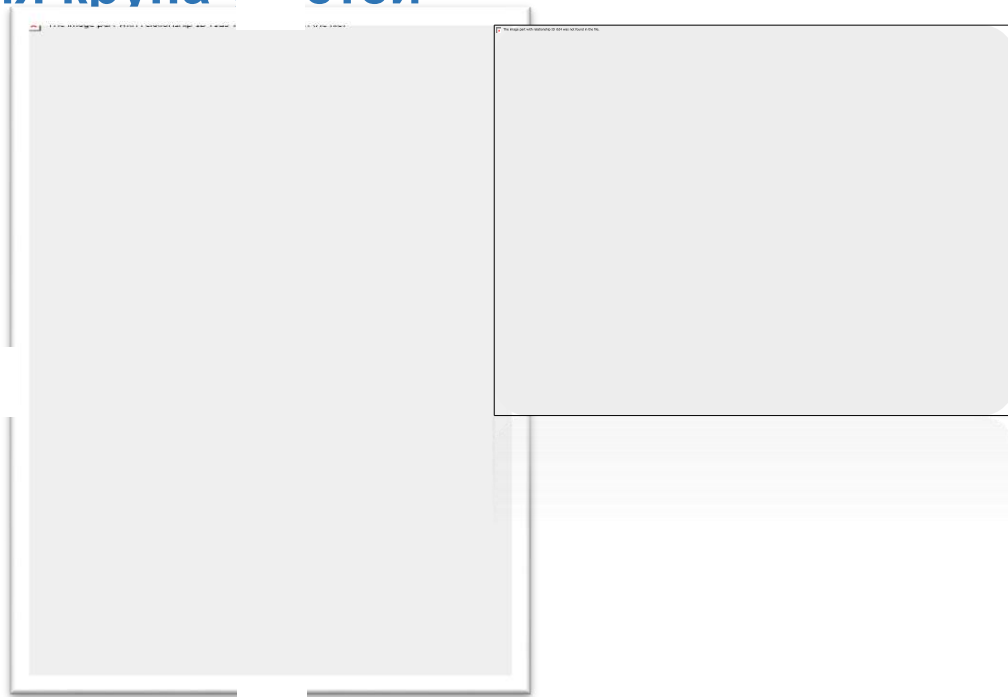
- малый диаметр и воронкообразная форма гортани
- мягкость и податливость хрящевого скелета
- высоко расположенные и непропорционально короткие голосовые складки
- гипервозбудимость мышц-аддукторов, замыкающих голосовую щель
- функциональная незрелость рефлексогенных зон, гиперпарасимпатикотония
- обилие лимфоидной ткани с большим количеством тучных клеток
- обильная васкуляризация
- слабое развитие эластических волокон в слизистой и подслизистой оболочке



Предрасполагающие факторы для развития крупа у детей

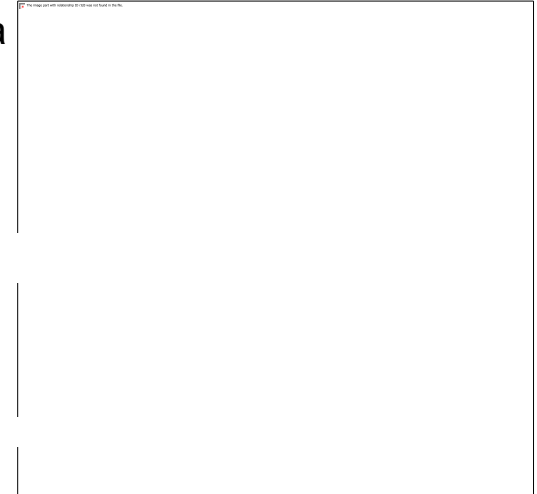
Фоновые состояния:

- ❖ аномалии конституции -
атопия и лимфатико-
гипопластический тип
конституции
- ❖ врожденный стридор
- ❖ паратрофия
- ❖ родовая травма
- ❖ роды путем кесарева сечения
- ❖ недоношенность
- ❖ ИВЛ в период
новорожденности
- ❖ предшествующие частые



Клинические проявления крупа

- ОСЛТ развивается на фоне ОРЗ – предшествуют лихорадка и катаральные явления в течении 1-3 дней
- Начало заболевания обычно **внезапное**, преимущественно **ночью** или в вечернее время
- Типичная триада симптомов:
 - **осиплость голоса** - нарастает по мере прогрессирования отека вплоть до афонии
 - грубый **«лающий» кашель** - чем больше отек, тем тише кашель
 - **инспираторный стрidor** - стенотическое дыхание, обусловленное затрудненным прохождением вдыхаемого воздуха через суженный просвет гортани
- Симптомы дыхательной недостаточности





Степени крупа

Степень	I	II	III	IV
Общее состояние	Удовлетворительное	Средней тяжести	Тяжелое	Крайне тяжелое
Сознание	Ясное	Возбуждение	Спутанное	Кома
Окраска кожи	Лёгкий цианоз вокруг рта при беспокойстве	Периоральный цианоз	Выраженный цианоз	Разлитой цианоз
Втяжение уступчивых мест грудной клетки	Умеренное при беспокойстве	Выраженное постоянное	При поверхностном дыхании менее выражено	Отсутствует
Дыхание	Соответствует температуре	Умеренно учащено	Значительно учащено	Прерывистое поверхностное
Пульс	Соответствует температуре	Учащен	Значительно учащено	Брадикардия

Степень стеноза гортани - тяжесть крупа - оценивают по шкале Westley. Существуют различные модификации.



Лечение крупа: догоспитальный этап

Оценка тяжести ОСЛТ	
I-II степень	III-IV степень
	Вызов бригады «Скорой медицинской помощи»
Контроль частоты дыханий, пульса, АД	
Эмоциональный и психический покой	
Доступ свежего воздуха	
Теплое щелочное питье	
Паровые ингаляции	
Горячие ножные ванны	
По показаниям - жаропонижающая терапия	
Вызов бригады «Скорой медицинской помощи»	



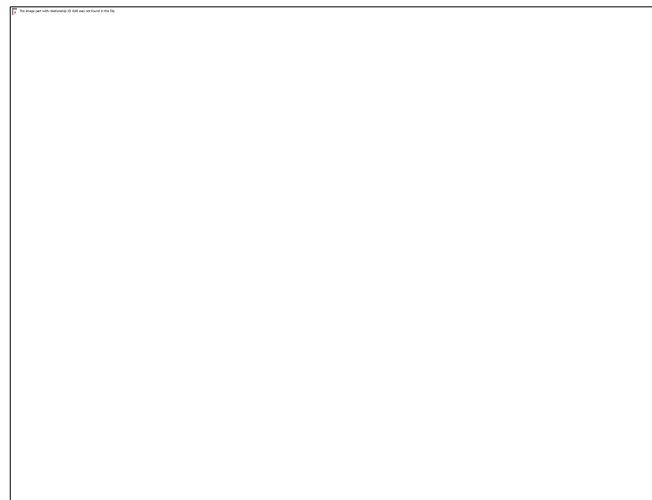
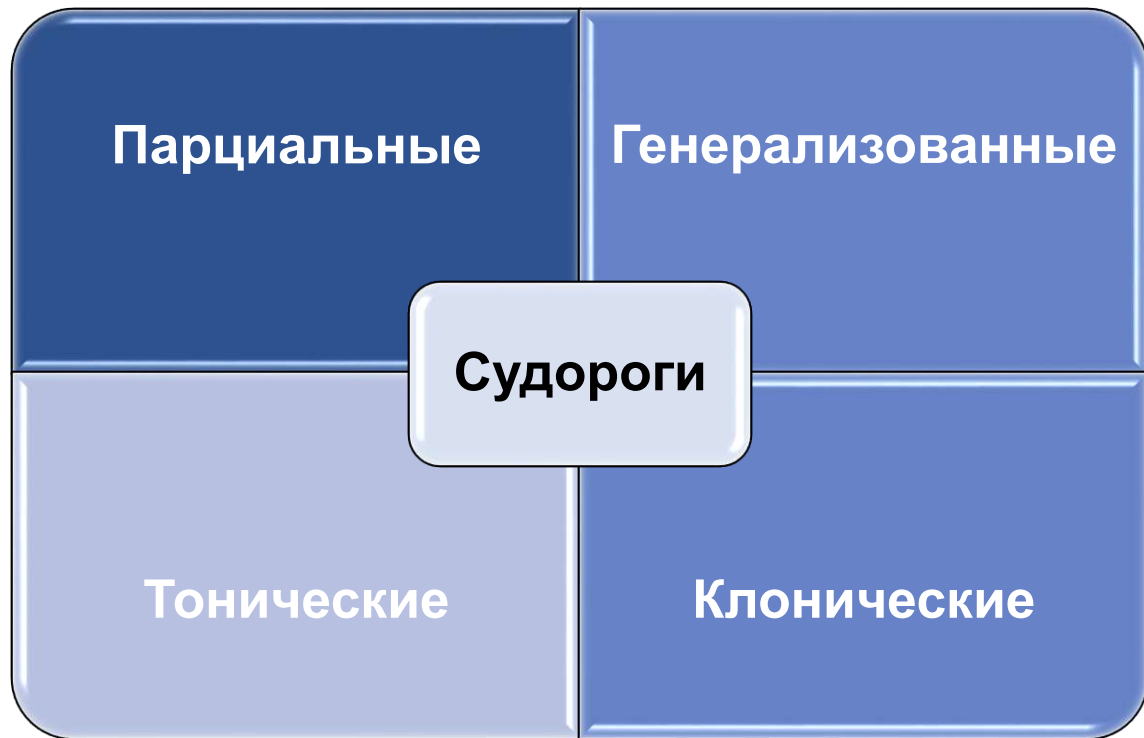
Лечение крупа: транспортировка и госпитальный этап

I-II степень	III-IV степень
Ингаляция будесонида через небулайзер	
Глюкокортикостероид парентерально – дексаметазон, преднизолон	
Адреналин – ингаляционно через небулайзер или парентерально	
По показаниям – жаропонижающие и антигистаминные препараты, бронхолитики, муколитики и др.	
Этиотропная терапия – противовирусные препараты, антибиотики	
	При неэффективности – интубация трахеи, трахеотомия или коникотомия

Судороги

Судороги – внезапное
непроизвольное сокращение
скелетной мускулатуры,
сопровождающееся
нарушениями сознания
различной степени
выраженности.









Фебрильные судороги

- Наиболее частый вариант судорог в педиатрии
- Развиваются у нормально развивающихся детей на фоне лихорадки без признаков инфекционного или токсического поражения головного мозга
- Наблюдаются в возрасте от 6 месяцев до 5 лет (пик в возрасте от 1-2 года)
- Характеристика: кратковременные (до 5 минут) генерализованные тонико-клонические
- Обычно имеют благоприятный прогноз,
 - не сопровождаются другими неврологическими нарушениями
 - не приводят к нарушению нервно-психического развития.



Неотложная помощь при судорогах

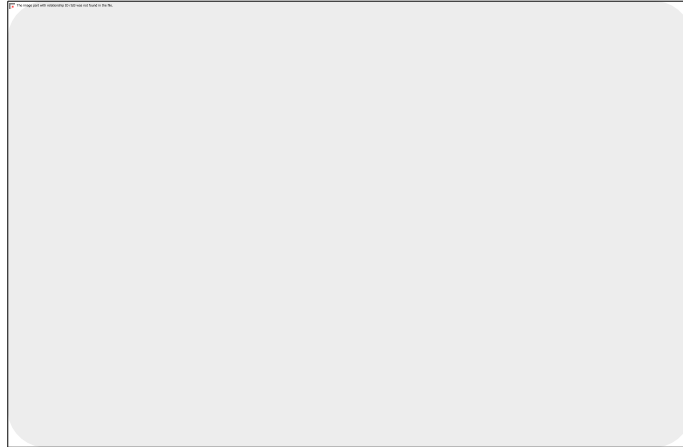
- Обеспечение проходимости дыхательных путей и предупреждение западения языка
- Предупреждение травматизации
- Освобождение грудной клетки от тесной одежды
- Обеспечение доступа свежего воздуха
- Введение диазепама



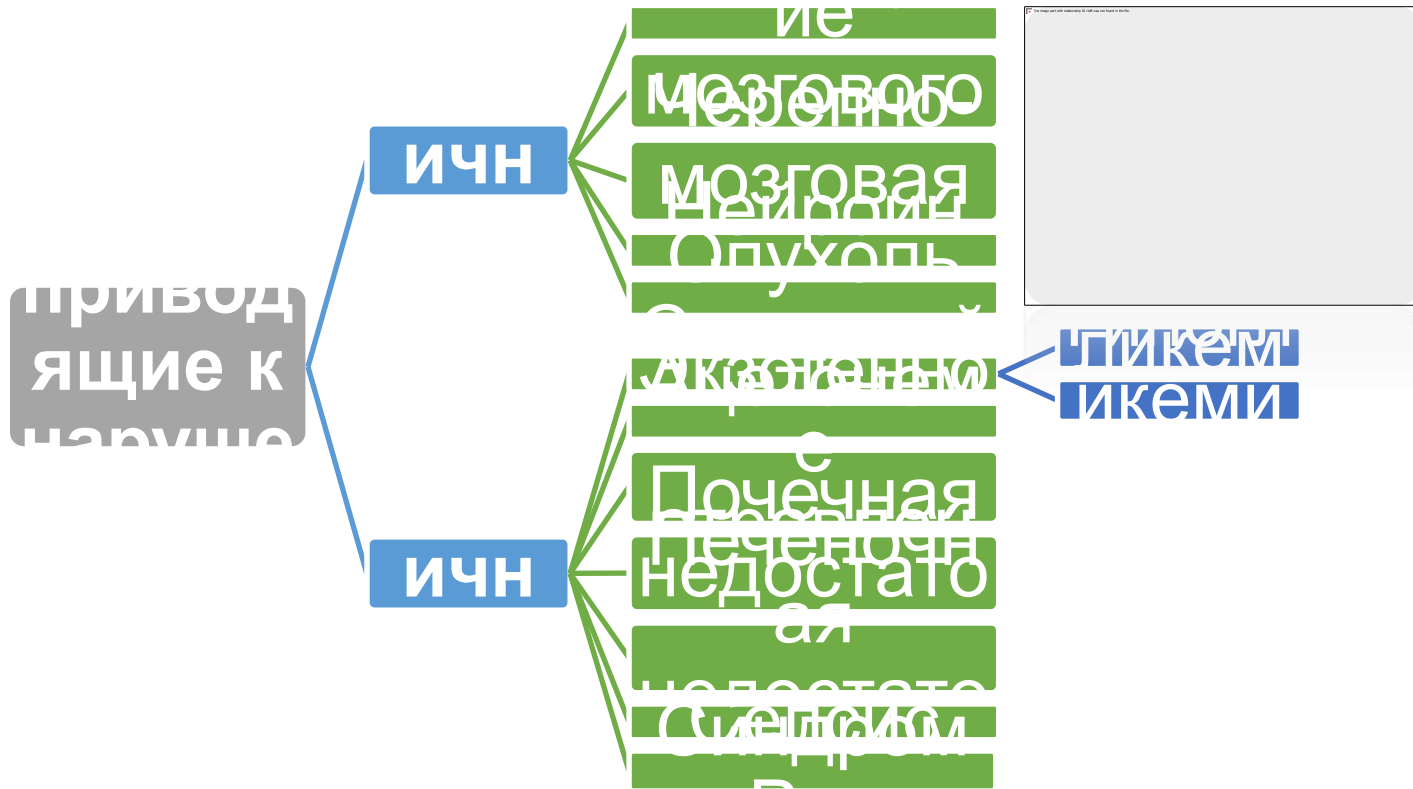


Нарушения сознания

Нарушение сознания – частичная или полная потеря возможности адекватной реакции на внешние раздражители



Причины нарушения сознания





Шкала ком Глазго

Баллы	Открытие глаз		Вербальная реакция		Двигательная реакция	
	Взрослые	Дети	Взрослые	Дети	Взрослые	Дети
6					Выполняет инструкции	Выполняет инструкции
5			Речь нормальная	Улыбается, ориентируется на звук, следит за объектами, интерактивен	Защищает рукой область болевого раздражения	Целенаправленное движение в ответ на болевое раздражение (отталкивание)
4	Спонтанное	Спонтанное	Речь спутанная	при плаче можно успокоить, интерактивность неполноценная	Отдергивает конечность в ответ на боль	Отдергивает конечность в ответ на боль
3	На речь	На речь	Бессвязные слова	При плаче успокаивается, но ненадолго, стонет	Патологическое сгибание в ответ на болевое раздражение (декортикация)	Патологическое сгибание в ответ на болевое раздражение (декортикация)
2	На боль	На боль	Издает звуки, слов нет	Не успокаивается при плаче, беспокоен	Патологическое разгибание в ответ на болевое раздражение (децеребрация)	Патологическое разгибание в ответ на болевое раздражение (децеребрация)
1	Не открывает глаза	Отсутствует	Реакция отсутствует	Плач и интерактивность отсутствуют	Движения отсутствуют	Движения отсутствуют



Степени нарушения сознания

- **Оглушенность** - непостоянная и неглубокая сонливость
баллов – 13-14
- **Сомнолентность** - заторможенность, сонливость
– 11-12 баллов
- **Сопор** - состояние, схожее с глубоким сном
баллов – 9-10
- **Кома** - полное выключение сознания
менее – 8 баллов и
- **I степень** (умеренная) – 7-8 баллов
- **II степень** (глубокая) – 5-6 баллов



Клинические проявления, характерные для большинства КОМ

- **Неврологические нарушения** - судороги, расстройство речи, изменение чувствительности и двигательных реакций, патологические рефлекссы
- **Нарушение деятельности сердечно-сосудистой системы** - тахикардия, аритмия, глухие тоны сердца, снижение или (реже) повышение АД
- **Нарушение дыхания** - дыхательная аритмия, патологическое дыхание по типу Кулсмауля или Чейна-Стокса



Неотложная помощь пациенту

В КОМАТОЗНОМ СОСТОЯНИИ

- Восстановление свободной проходимости дыхательных путей и предупреждение аспирации рвотных масс
- Обеспечение положения пациента, предупреждающего травматизацию при судорогах
- Контроль жизненно важных показателей – пульса, дыхания, АД
- При необходимости – проведение сердечно-легочной реанимации



Коматозные состояния при сахарном диабете

• **Гипер**гликемическая кома - развивается при повышении уровня глюкозы крови (**более 20 ммоль/л**) в результате:

- недостатка инсулина при отсутствии инсулинотерапии
- недостаточной дозы инсулина
- нарушения диеты

• **Гипер**гликемическая кома может быть 3-х видов:

- кетоацидотическая - самая частая в детском возрасте
- гиперосмолярная - может развиваться у детей раннего возраста в случаях дефицита жидкости
- лактоацидотическая - может развиваться у пациентов с гипоксемией

• **Гипо**гликемическая кома - развивается при снижении уровня глюкозы в крови (**ниже 3 ммоль/л**) в результате:

- передозировки инсулина



Дифференциальная диагностика

ГИПЕР- И ГИПОГЛИКЕМИЧЕСКОЙ КОМЫ

Кома	Гипергликемия	Гипогликемия
Аппетит перед комой	Потеря	Чувство голода
Жажда перед комой	Есть	Нет
Поведение перед комой	Сонливость	Возбуждение
Рвота	Характерна	Не характерна
Запах изо рта	Ацетон	Нет
Кожа и слизистые оболочки	Сухие	Влажность повышена
Рефлексы	Снижены	Повышены
Тремор	Не характерен	Характерен
Тонус глазных яблок	Снижен	Повышен
Глюкоза крови	Повышена	Снижена
Калий крови	Снижен	Норма
Глюкоза и ацетон в моче	Есть	Нет
Кислотно-основное состояние	Метаболический ацидоз	Не нарушено



Гипергликемическая кома: лечение

Инсулинотерапия - внутривенное введение инсулина дробно или постоянно с помощью шприцевого насоса под постоянным контролем гликемии (быстрое снижение уровня глюкозы крови может привести к резкому уменьшению осмолярности плазмы и развитию отека головного мозга)

Регидратация – вначале изотонический раствор хлорида натрия (0,9%), при уменьшении гликемии - 5-10% раствор глюкозы

Коррекция гипокалиемии – введение раствора хлорида калия;

Коррекция ацидоза – введение кокарбоксилазы и гидрокарбоната натрия.



Гипогликемическая кома: лечение

- **В прекоматозный период:**
 - раствор глюкозы внутрь, сладкий чай, сахар или содержащий его продукт - конфета, варенье, мед и т.п.
- **В период комы**
 - введение контринсулярного гормона глюкагона - внутримышечно в дозе 0,5-1 мг
 - восполнение дефицита глюкозы

В случае трудностей дифференцировки **гипергликемической** и **гипогликемической** комы **внутривенно** вводится концентрированный раствор глюкозы (20-40%)

Гипогликемия представляет гораздо большую опасность для жизни, чем введение глюкозы при **гипергликемической** коме!
затем - инфузия 10% раствора



Аллергические реакции

Анафилаксия – это жизнеугрожающая системная реакция гиперчувствительности.

Характеристика: быстрое развитие потенциально жизнеугрожающих изменений гемодинамики и/или нарушениями со стороны дыхательной системы.

Возможно развитие анафилаксии с поражением кожи, слизистых и желудочно-кишечного тракта без гемодинамических и дыхательных нарушений.

Анафилактический шок (АШ) – острая недостаточность кровообращения в результате анафилаксии,

- проявляется снижением систолического артериального давления (АД) **ниже 90 мм рт.ст** или **на 30%** от рабочего уровня и приводящая к гипоксии жизненно важных органов.

Без выраженных гемодинамических нарушений диагноз шока неправомерен



Этиология

- ❖ Медицинские препараты и материалы, чаще лекарственные средства (ЛС) (31,2–46,5%),
- ❖ Пищевые продукты (23,3–31%),
- ❖ Яд перепончатокрылых насекомых (14,9–20%).
- ❖ Возможно развитие жизнеугрожающей анафилаксии на яды других животных (змеи).
- ❖ Встречаются случаи анафилаксии, когда причину ее развития установить не удается (24–26% случаев).

антибиотики для парентерального введения (β -лактамные антибактериальные препараты – пенициллины, цефалоспорины), нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП), рентгенконтрастные йодсодержащие вещества, миорелаксанты, латекс.

коровье молоко, рыба и морепродукты, орехи, арахис, яйца.

Вид триггера, вызывающего анафилаксию, зависит от возраста пациента:

- в детском возрасте наиболее частая причина — пищевые продукты,
- у взрослых – ЛС и яд перепончатокрылых

Патогенез:

реакция гиперчувствительности немедленного типа, как правило, протекающая с участием иммуноглобулинов E, фиксированных на поверхности мембран базофилов и тучных клеток (1-й тип реакций гиперчувствительности).

Помощь при анафилаксии

Уложить с возвышенным положением нижних конечностей

- Если пациент без сознания – провести маневр Сафара для обеспечения проходимости дыхательных путей

Ввести эпинефрин для купирования анафилаксии

- Расчет эпинефрина: 0,01 мг/кг (максимально для взрослого 0,5 мг, для ребенка 6-12 лет – 0,3 мг, младше 6 лет – 0,15 мг).
- При отсутствии эффекта ввести повторную дозу эпинефрина через 5 мин.

Ввести ГКС для системного использования

- Дексаметазон, преднизолон, гидрокортизон.

Ввести антигистаминные препараты для уменьшения проницаемости капилляров, отека тканей, зуда, гиперемии



«Неотложные состояния при лихорадке»

Типы температурных кривых при лихорадке





Кафедра детских болезней
КИДЗ им. Н.Ф. Филатова

«Неотложные состояния у детей»

Температурные реакции

Температурные





СЕЧЕНОВСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ

Первый МГМУ им.И.М.Сеченова
Клинический институт детского здоровья им.Н.Ф.Филатова
Кафедра детских болезней

Новорожденный ребенок

к.м.н., доцент Фролкова Е.В.

2025

НЕОНАТОЛОГИЯ

- Охрана материнства и детства - проблема, имеющая государственно- медицинское значение



- Она включает комплекс мероприятий, определяющих качество здоровья населения, где первостепенное значение имеет развитие неонатологии

- Название «Неонатология» состоит из трех слов: греческого **neos** - **новый**, латинского **natus** – **рожденный** и греческого **logos** - **учение**

- Неонатология – молодая отрасль педиатрии, возникшая только в XX веке

- Термины «неонатология» и «неонатолог» предложены

Младенческая смертность

- Младенческая смертность является индикатором социального развития страны/региона
- В настоящее время большая часть репродуктивных потерь происходит в перинатальный и неонатальный периоды (50 % случаев)
- Основными причинами, приводящими к перинатальной смертности, являются преждевременные роды, задержка роста плода и врожденные аномалии
- Выживаемость детей в первый месяц



Медицинские критерии рождения

- ✓ Срок беременности 22 недели и более
- ✓ Масса тела при рождении 500 г и более (или менее 500 г при многоплодных родах)
- ✓ Длина тела ребенка при рождении 25 см и более (в случае, если масса тела ребенка при рождении неизвестна)



- ✓ При наличии у новорожденного признаков жизни (дыхание, сердцебиение, пульсация пуповины или произвольные движения мускулатуры независимо от того, перерезана пуповина и отделилась ли плацента)
- законодательные требования к регистрации живорождений и мертворождений в разных странах имеют отличия
- ВОЗ рекомендует включать в национальную статистику данные о плодах и новорожденных с массой тела от 500г до 1000г

Из родившихся живыми с массой тела 500-999г подлежат регистрации новорожденные, прожившие 7 суток после рождения

Новорожденным является ребенок с момента рождения до 28 дней

Перинатальный

- **внутриутробный** - с 22 недели внутриутробного развития до начала родового акта
 - **интранатальный** - от начала родовой деятельности до рождения ребенка
 - **неонатальный период** - первая неделя жизни
 - **ранний** - первая неделя жизни ребенка
 - **поздний** - 8 - 28 сутки жизни
- Комитет экспертов ВОЗ предложил считать неонатальным периодом первые 4 недели жизни (первые 28 дней) для всех детей,



Перинатальный период (2)

- Течение перинатального периода во многом определяет постнатальное развитие и здоровье ребенка, в дальнейшем – здоровье взрослого человека
- Переход от внутриутробной к внеутробной жизни вызывает выраженное стрессорное напряжение («родовой стресс») практически всех систем организма



Неонатальный период – период адаптации ребенка к новым

Виды воздействий -«родового стресса» (по Н.П.Шабалову)

- Контакт с измененными условиями окружающей среды – **«экологический и психофизиологический стресс»**
- Более низкая температура внешней среды по сравнению с внутриутробной – **«температурный стресс»**
- Изменение положения в пространстве и гравитация – **«гравитационный стресс»**
- Появление различных тактильных, звуковых, световых , вестибулярных раздражителей – **«сенсорный стресс»**
- Микробное окружение – **«антигенный или инфекционный стресс»**
- Необходимость перехода на респираторный тип дыхания –

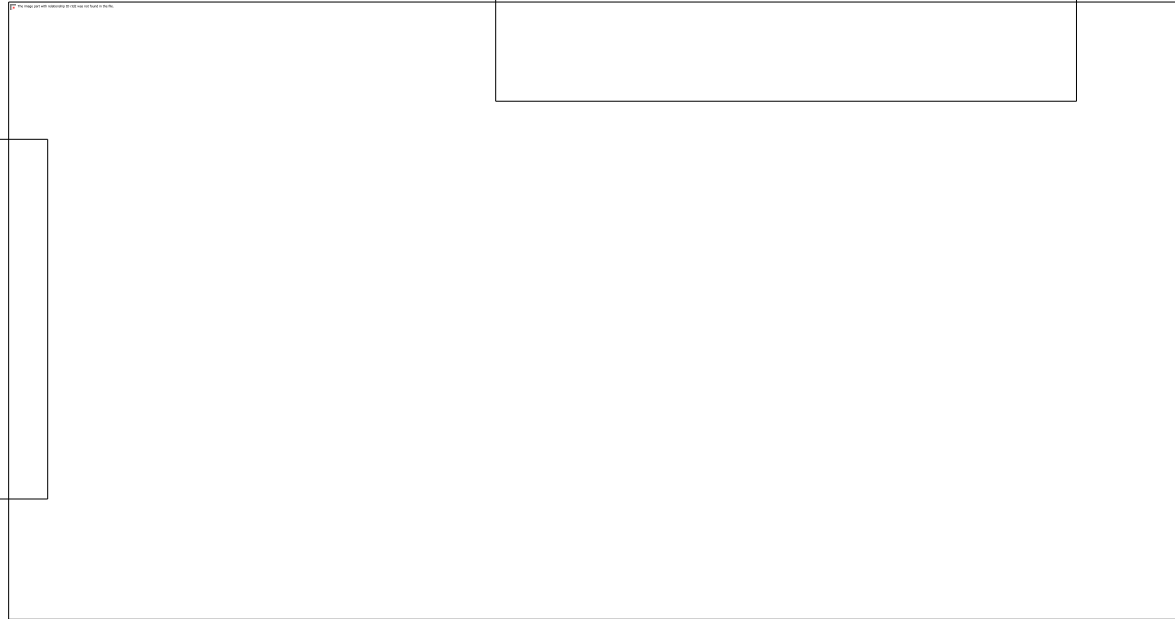
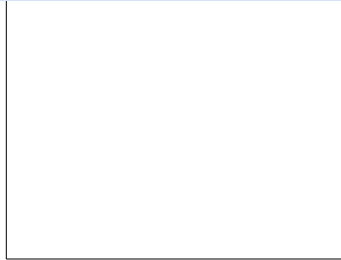
Оценка состояния новорожденного

Реанимация новорожденных – это комплекс мероприятий, направленных на

- устранение асфиксии (восстановление проходимости дыхательных путей и адекватного дыхания)
 - восстановление адекватной сердечной деятельности
 - устранение метаболических нарушений
 - нормализацию гемодинамики
- ✓ **При отсутствии всех 4-х признаков живорожденности**
(самостоятельное

дыхание, сердцебиение, пульсация пуповины, произвольные движения мышц) ребенка считают мертворожденным,

Оценка новорожденного по шкале Апгар



Переходные (пограничные) состояния

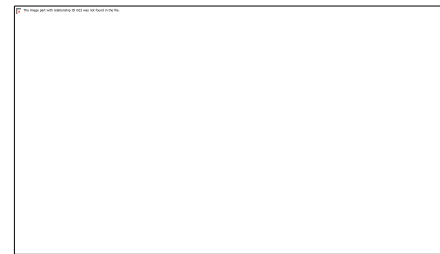
новорожденных

➤ С момента рождения у ребенка появляются легочное дыхание, начинают функционировать малый и большой круг кровообращения, изменяются физико-химические и морфологические свойства крови, начинает функционировать пищеварительный тракт, устанавливается терморегуляция

➤ **Состояния, отражающие процесс адаптации или приспособления к новым, изменившимся условиям жизни, называют переходными (пограничными, транзиторными, физиологическими)**

➤ Адаптация ребенка происходит постепенно

➤ **Знание особенностей течения неонатального периода, внимательное изучение меняющейся клинической картины у новорожденных, играет очень важное значение для практикующих врачей**

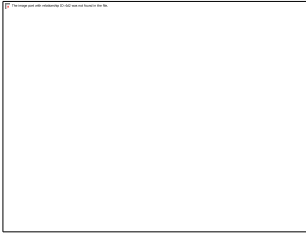


При определенных условиях (в зависимости от гестационного возраста новорожденного, особенностей течения внутриутробного и интранатального периодов, характера родоразрешения, факторов внешней среды, ухода за новорожденным

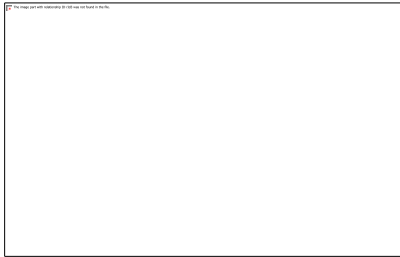
Транзиторные изменения кожных покровов



- Через несколько часов после рождения появляется диффузная гиперемия кожи (**простая эритема**) из-за раздражения кожи ребенка факторами окружающей среды. Держится 1-2 дня, исчезает к концу первой недели.



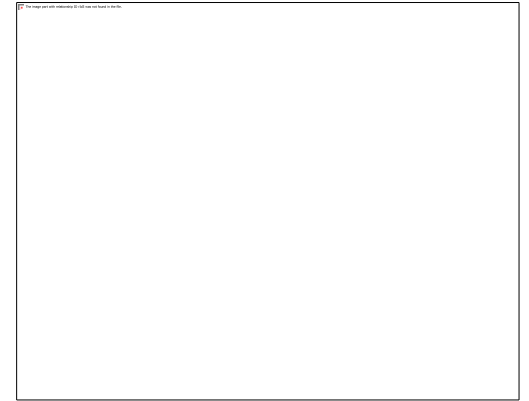
- На 2-5 день жизни у новорожденных (у 25-30%) могут появляться эритематозные пятна вокруг суставов, на ягодицах, груди (**токсическая эритема**). Причина - аллергическая реакция на белки молока.



- С 3-4х суток жизни (самое раннее – конец 2-х суток)

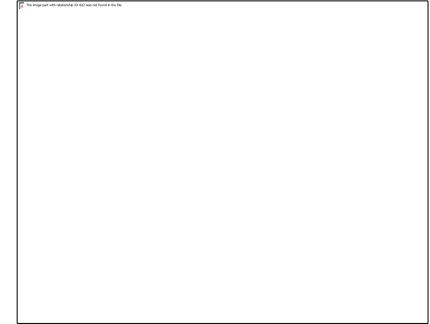
Физиологическая потеря массы

- Встречается почти у всех новорождённых
- **Причина:** потеря и недостаточное поступление воды, недоедание в первые дни жизни, гормональная перестройка, потеря энергетической массы, отхождением мекония
- Степень уменьшения массы тела и сроки ее восстановления зависят от гестационного возраста
- **Снижение массы тела происходит в первые 3—4 дня жизни и составляет 5-6 % от массы при рождении**
- Раннее прикладывание к груди способствует меньшему снижению и более быстрому восстановлению массы при рождении
- ✓ **У здоровых доношенных детей при правильном уходе и кормлении масса тела восстанавливается к 7-10 дню жизни**



Транзиторное нарушение теплового баланса

Транзиторное нарушение теплового баланса возможно у новорождённых вследствие несовершенства процессов терморегуляции (**высокая теплоотдача по отношению к теплопродукции**), повышения или понижения температуры окружающей среды, неадекватной адаптации новорождённого



- Организм ребенка может увеличивать или уменьшать теплоотдачу при согревании или охлаждении за счет изменения тонуса сосудов кожи,

Транзиторная гипотермия возникает при рождении, когда ребенок

попадает в температурные условия окружающей среды, которые на 12-

- **Возможность поддерживать суточные колебания температуры тела возникает только к концу температурного режима в условиях родильного зала, операционной или палат совместного пребывания**

Рекомендуемая температура воздуха в родильном зале – не менее 24°C,

ГОРМОНАЛЬНЫЙ (ПОЛОВОЙ) КРИЗ



Обусловлен резким падением уровня материнских эстрогенов в крови ребенка

- **Нагрубание молочных желез (физиологическая мастопатия)**
- **Кровотечения из половых путей (у 5-7% девочек)**
- **Десквамация**



Транзиторный катар кишечника (транзиторный дисбактериоз)

Развивается у всех новорожденных

- Процесс микробной колонизации начинается внутриутробно, ребенок получает материнскую микрофлору на протяжении всего внутриутробного развития
- Бактерии различных родов (*Enterococcus*, *Escherichia*, *Lactococcus*, *Streptococcus* и др.) обнаруживаются в плаценте, околоплодных водах, пуповинной крови и меконии новорожденного
- Особенно активна колонизация организма новорожденного во время родов и после рождения

На формирование микробной колонизации новорожденного влияют: ГВ, способ родоразрешения, присоединения вторичной инфекции при несоблюдении санитарно-эпидемиологического режима, дефектах ухода, тип вскармливания, антибактериальная терапия в

Важным фактором в формировании микробиоценоза ребенка является **материнское молоко**, так как оно **содержит вещества с**

Транзиторные особенности функции почек

- У здоровых новорожденных в течение первых 2-3 суток дней жизни мочи выделяется очень мало (до 30 мл/24 ч и менее) или ее совсем нет в первые 12 ч (**транзиторная олигурия**) вследствие недостаточного поступления жидкости в организм, связанного со становлением лактации у матери

- У новорожденных первых дней жизни может выявляться **транзиторная**

протеинурия, обусловленная увеличенной проницаемостью эпителия клубочков, канальцев, капилляров. У ребенка первой недели жизни моча может приобрести кирпично-желтый цвет и оставлять на пеленках яркоокрашенные пятна. У доношенных детей она исчезает на 4–10-и день жизни, у недоношенных позже

(мочекислый диатез или мочекислый инфаркт новорожденных)

Причина -повышенное образование солей мочевой кислоты в результате распада большого количества клеток (из ядер которых высвобождается много пуриновых и

Скрининг новорожденных

-обязательное обследование всех детей первого месяца

✓ **Аудиологический скрининг**

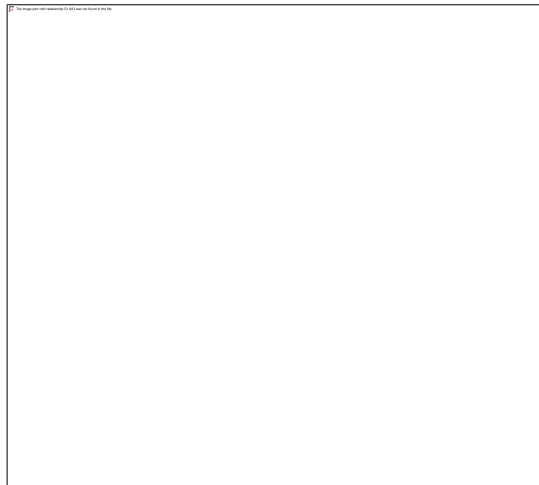
✓ **УЗИ**

скрининг

✓ **Осмотр врачей**

- невролог
- хирург
- ортопед
- окулист

✓ **Неонатальн**



Аудиологический скрининг

- позволяет выявить у ребенка нарушения слуха

- проводится на **3-4** сутки после рождения

- **УЗИ тазобедренных суставов для выявления врожденного вывиха бедра (ВВБ) и дисплазии тазобедренных суставов**

- **УЗИ тазобедренных суставов**

- Лечение этих заболеваний с первых месяцев жизни щадящее, позволяет скорректировать отклонение без хирургического вмешательства

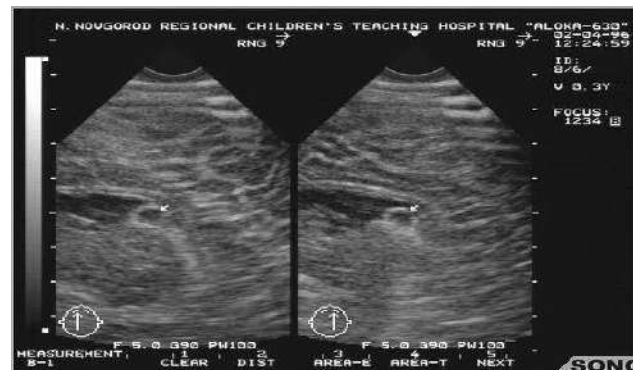
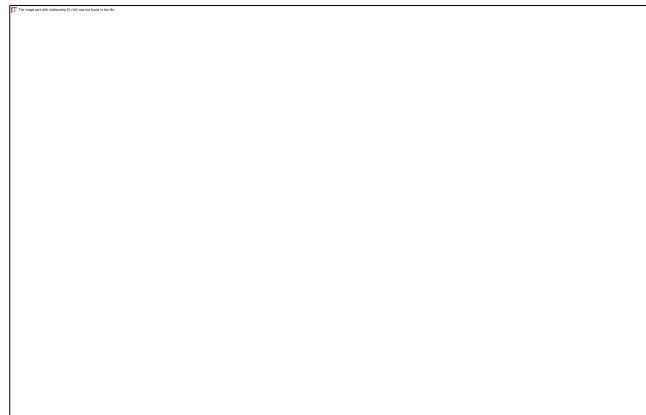
- Без лечения ВВБ приводит к

Нейросонография

- ✓ метод, который представляет собой **эхографическую (ультразвуковую) визуализацию головного мозга** у новорождённых и детей первого года жизни
- ✓ проводится через большой (передний) родничок, а также малый (задний) родничок

Патология, которая может быть выявлена при нейросонографии

- Кисты сосудистых сплетений
- Субэпендимальные кисты
- Арахноидальные кисты



Неонатальный скрининг

- массовое обследование всех новорожденных детей на наследственные заболевания

Понятие скрининг впервые

сформулировала комиссия США по хроническим заболеваниям в 1951г.
✓ Один из эффективных способов

выявления наиболее

распространенных врожденных и

наследственных заболеваний у этих

новорожденных детей достоверных

симптомов, но с возрастом

приводят к тяжелым



✓ **Выявление этих заболеваний сразу после рождения позволяет начать лечить ребенка с первых месяцев жизни**

Неонатальный скрининг

В РФ с 2006 года все новорожденные дети обследовались на пять наследственных заболеваний

- ✓ **Галактоземия**
- ✓ **Фенилкетонурия**
- ✓ **Муковисцидоз**
- ✓ **Врожденный гипотиреоз**

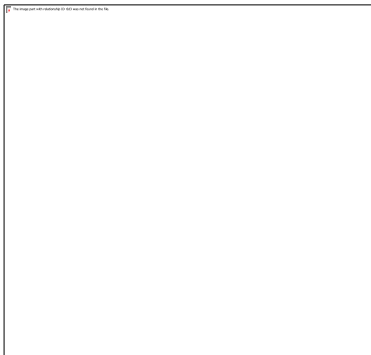
синдр

✓ Скрининг позволяет выявить заболевание в большинстве случаев, но не в 100%

С
расш
36 за

✓ Редко, но возможен, ложноотрицательный результат

✓ Если доктор замечает отклонения у ребенка, он назначает



При выборе заболеваний для неонатального скрининга в соответствии с рекомендациями ВОЗ учитывались следующие факторы

- тяжесть проявления заболеваний
- частота распространения

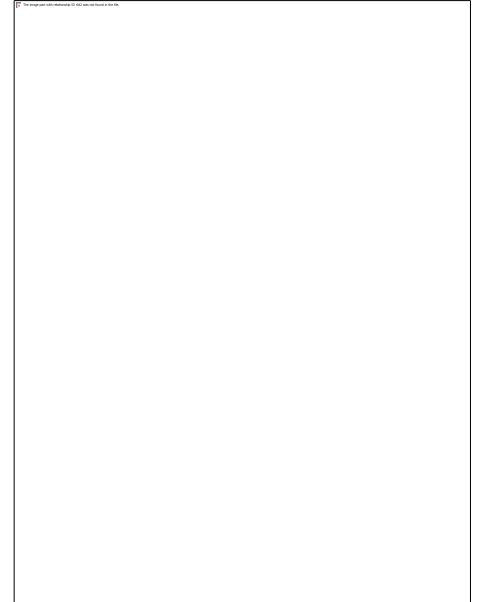
СТЬ

Сроки и условия проведения обследования

Исследование проводится в сухом пятне крови методом **тандемной масс-спектрометрии (MS-MS)**

- метод позволяет анализировать большое число метаболитов - значит выявлять большое число наследственных заболеваний
- время анализа одного образца - несколько минут
- требуется небольшое количество биологического материала (пятно высушенной крови)

✓ У каждого новорождённого берется несколько капель крови на специальный тест-бланк, который направляется в специализированную лабораторию



Галактоземия

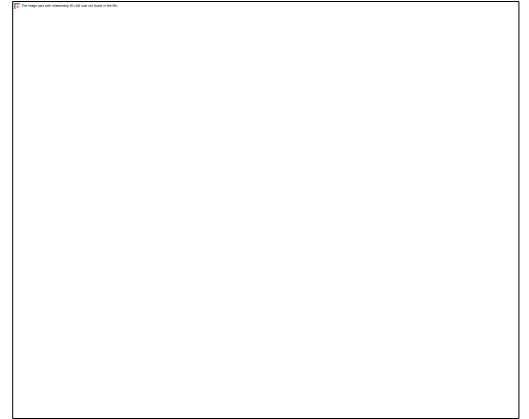
Выявляется у 1 из 50 000-60 000 родившихся

➤ Врожденная недостаточность одного из ферментов, участвующих в расщеплении (утилизации) галактозы в организме человека

➤ В результате галактоза накапливается в организме и оказывает токсическое действие на различные органы

➤ У детей отмечается задержка нервно-психического развития, отставание в весе, катаракта, токсическое поражение печени и селезенки, снижение иммунитета

➤ Без лечения летальность на первом году жизни 75



Фенилкетонурия

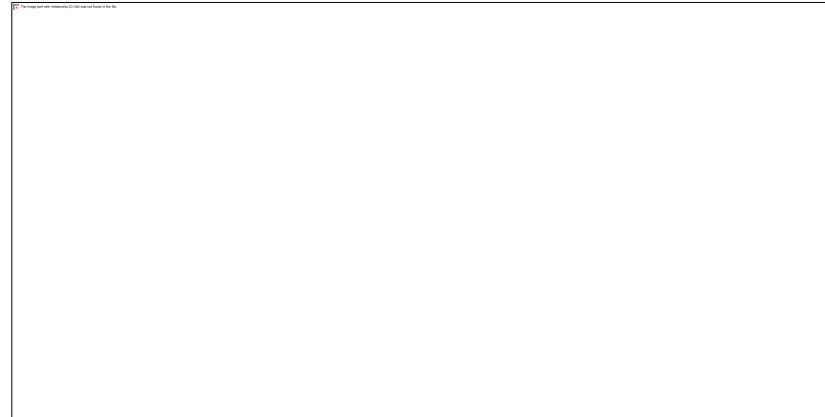
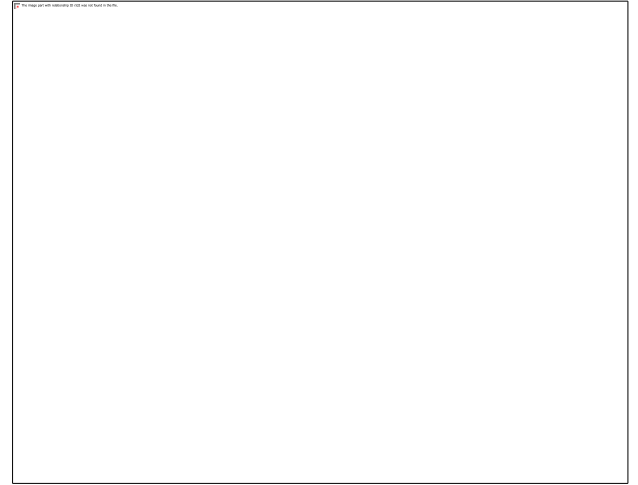
У 1 из 6500 родившихся

✓ Врожденный дефицит одного из ферментов, участвующих в расщеплении аминокислоты фенилаланин

✓ Фенилаланин накапливается в организме в большой концентрации и оказывает токсическое действие на организм ребенка

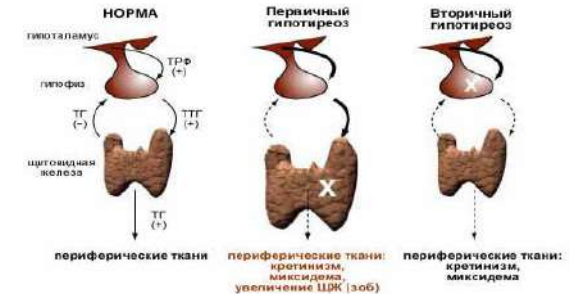
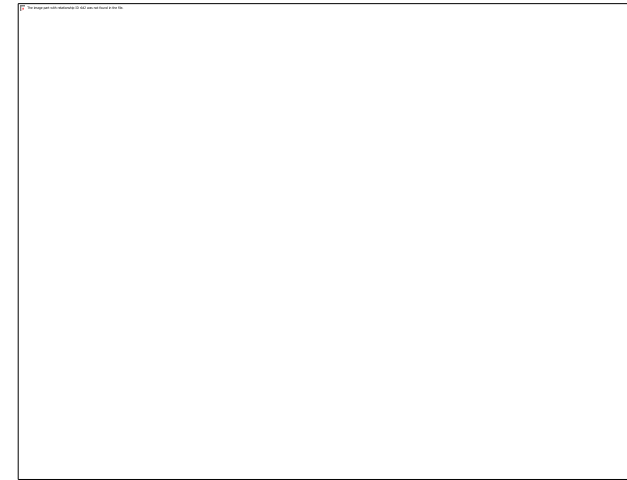
✓ Заболевание приводит к умственной отсталости

✓ Фенилаланин — это незаменимая



Врожденный гипотиреоз

- ✓ **Группа заболеваний, которые возникают по разным причинам, но характеризуются недостаточной выработкой в организме гормонов щитовидной железы**
- ✓ **Врожденный гипотиреоз встречается с частотой 1 случай на 4000 новорожденных**
- ✓ **Недостаток гормонов щитовидной железы приводит к снижению интенсивности всех обменных процессов в организме**
- ✓ **С возрастом это приводит к отставанию ребенка в физическом и нервно-психическом развитии, к необратимой умственной отсталости**
- ✓ **Лечение: гормоны щитовидной железы через**



Адреногенитальный синдром (врожденная дисфункция коры надпочечников)

✓ Группа наследственных заболеваний обусловленных нарушением синтеза гормонов коры надпочечников

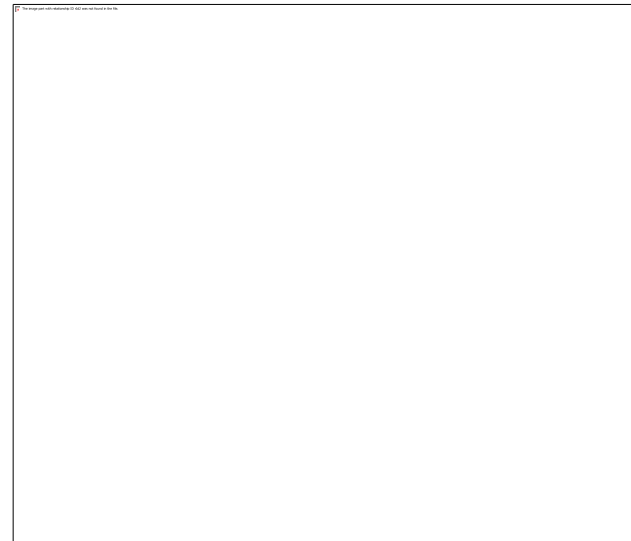
✓ Частота 1/10000 - 1/15000 в европейской популяции

✓ Вызывается дефектом ферментных систем, которые участвуют в синтезе стероидных гормонов надпочечников, чаще всего (95%) – дефицитом 21-гидроксилазы.

Эту форму заболевания выявляет неонатальный скрининг.

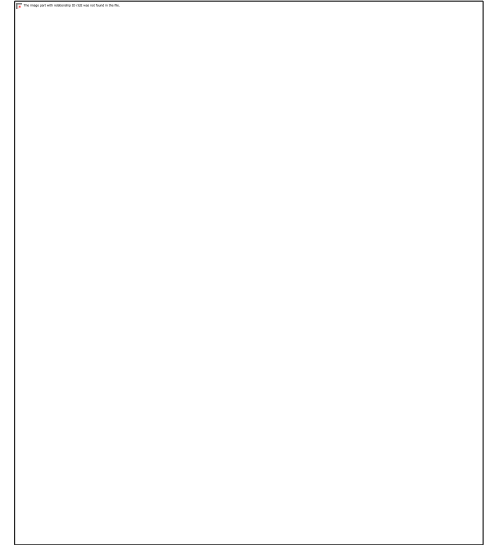
Последствия поздней диагностики и неадекватной коррекционной терапии

✓ летальный исход в результате сольтеряющих кризов
• вследствие дефекта фермента снижается уровень кортизола, активизируется секреция наружных гениталий
• ошибки в определении пола у девочек при выраженной вирилизации
• лечение пожизненный прием гормонов (в связи), стимулирующего стероидогенез в



Муковисцидоз

- ✓ Частота в России 1/5000 новорожденных, в странах Европы – 1 /2000-2500 родившихся (чаще)
- ✓ В результате мутации гена CFTR происходят изменения, ведущие к сгущению секретов желез внешней секреции
- ✓ Это приводит к нарушениям функции и тяжелому поражению органов дыхания и органов желудочно-кишечного тракта
- ✓ Лечение муковисцидоза симптоматическое
- ✓ Больным постоянно требуется множество



Доношенный ребенок

Доношенным считают ребенка, родившегося при сроке беременности

37 полных недель - 42 недели

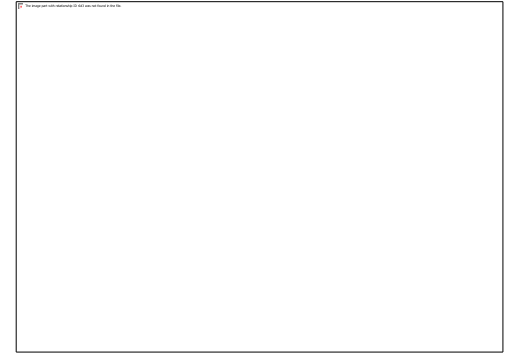
- Большинство доношенных **имеют массу тела более 2500 г** (среднем 3200-3500 г) **и длину тела более 46 см** (в среднем 48-52 см)
- У 10% новорожденных отмечают как более низкие, так и более высокие показатели массы и длины тела

Клинические признаки

- **Пушковых волос на лице нет, на туловище возможно их небольшое количество**
- **Ногти доходят до края ногтевого ложа**
- **Ушные раковины полностью сформированы**

Переношенный ребенок

Термин «переношенный ребенок» (или синдром переношенности) – это клинический синдром, который развивается при патологически продленной беременности (**≥ 42 недель**), включающий характерный симптомокомплекс



Причина перенашивания беременности до сих пор достоверно не ясна

Удлинение срока беременности может быть вызвано (**предположения**)

- нарушением фетоплацентарных часов (выработки плацентарных кортикотропин-рилизинг-гормонов, которые определяют продолжительность беременности и сроков родов
- дефицитом плацентарной сульфатазы

Переношенный ребенок

Патогенез

- в большинстве случаев продолжающийся активный рост плода на сроках 39-43 нед приводит к **макросомии** новорожденного

- в некоторых случаях развивается **плацентарная дисфункция** (т.к. плацента

Клинические признаки

- инфаркты и дегенерация ее ворсин), что приводит к **задержке роста плода** (в 20% случаев)

- мацерация ладоней и стоп («банные» стопы и ладони)
- плотные кости черепа, узкие швы и роднички



Последствия и прогноз

- в ранней адаптации – более выраженная потеря массы тела и более длительное ее восстановление
- на 1 году жизни заболеваемость в 2-3 раза выше, чем у доношенных детей
- повышен риск различных

Недоношенность

- ✓ **Наиболее устойчивым показателем недоношенности является срок гестации**

Данный показатель был предложен ведущими мировыми сообществами в области акушерства и перинатологии, и утвержден ВОЗ в 2009г. – определение недоношенности стало осуществляться исключительно на основании ГВ

- ✓ **Определение недоношенности в соответствии с массой тела ребенка**

при рождении (<2500г) является нецелесообразным

В группе детей с массой тела при рождении менее 2500г каждый третий ребенок доношен

В эту категорию попадают младенцы с синдромом задержки развития плода (СЗРП)

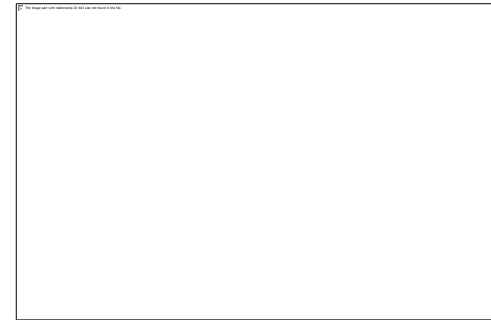
Основные причины преждевременного рождения детей

➤ Социально - биологические факторы

- слишком молодой или слишком пожилой возраст родителей
- «дефицитное» питание женщины до и во время беременности
- профессиональные вредности
- вредные привычки
- тяжелый физический труд
- низкий уровень образования родителей

➤ Предшествующие аборт

➤ Короткие интервалы между родами (до 2 лет и менее)



Классификация недоношенных новорожденных

В настоящее время в мировой практике применяются классификации недоношенных новорожденных по ГВ и по массе тела при рождении

Классификация по гестационному возрасту (ГВ)

- Поздние недоношенные – ГВ $34 \geq$ и <37 недель
- Умеренно недоношенные - ГВ ≥ 32 и <34 недель
- Глубоко недоношенные (очень недоношенные) - ГВ <32 недель
- Крайне недоношенные - ГВ <28 недель

Классификация недоношенных новорожденных

Классификация по массе тела при рождении

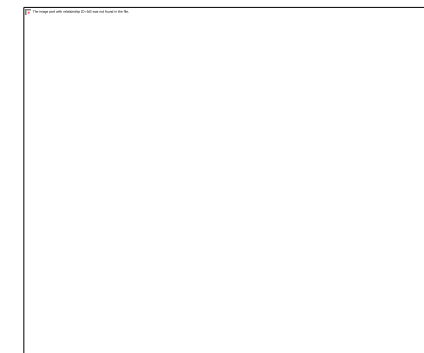
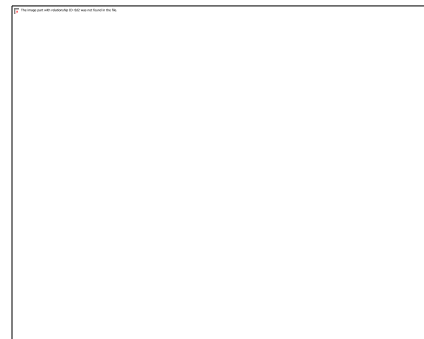
- Низкая масса тела при рождении (НМТ) <2500г
- Очень низкая массой тела при рождении (ОНМТ) <1500г
- Экстремально низкая массой тела при рождении (ЭНМТ) <1000г

✓ Независимо от массы тела недоношенные дети в той или иной степени морфо-функционально незрелы

✓ Среди преждевременно родившихся детей наблюдается самая высокая заболеваемость и смертность

Клинические признаки недоношенности (1)

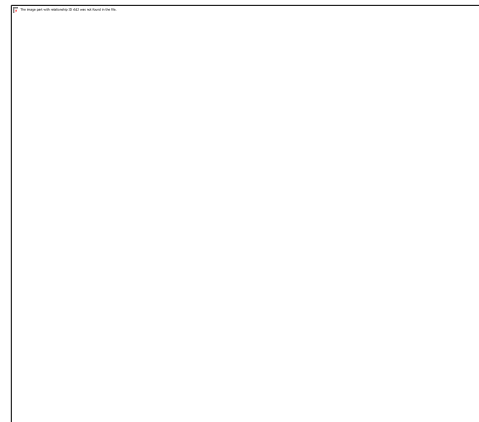
Признаки	Дети с ОНМТ	Дети с ЭНМТ
Пропорции	<ul style="list-style-type: none">• голова относительно большая, составляет 1/3 от длины тела• конечности короткие	
Кожа	<ul style="list-style-type: none">• тонкая, морщинистая• темно-красного цвета• обильно покрыта сыровидной смазкой и пушком (lanugo) по всему телу	
П/ж слой	<ul style="list-style-type: none">• выражен слабо или почти отсутствует (бурый жир – около 1% от массы тела)	
Грудные железы	<ul style="list-style-type: none">• соски и околососковые кружки едва видны	
Кости черепа	<ul style="list-style-type: none">• тонкие• швы и роднички (большой и малый) открыты, иногда – открыты боковые роднички	
Ушные раковины	<ul style="list-style-type: none">• мягкие	<ul style="list-style-type: none">• плоские, бесформенные, прижаты к голове



Клинические признаки недоношенности

(2)

Пр		дети с ОПМГ
Ногти	<ul style="list-style-type: none">• не доходят до края ногтевого ложа	<ul style="list-style-type: none">• значительно не доходят до края ногтевого ложа
Половые органы	<ul style="list-style-type: none">• у мальчиков яички не опущены в мошонку• у девочек половая щель зияет, большие половые губы (в результате недоразвития) не прикрывают малые	
Мышечный тонус	<ul style="list-style-type: none">• диффузная мышечная гипотония, конечности вытянуты	
Рефлексы	<ul style="list-style-type: none">• сосательный, глотательный и другие безусловные рефлексы отсутствуют или слабо выражены	



Клинические признаки недоношенности (3)

Морфологическая и функциональная незрелость всех органов и систем находится в соответствии со степенью недоношенности

- Дыхание поверхностное с большими колебаниями частоты с тенденцией к тахипноэ и апноэ (из-за незрелости дыхательной системы) продолжительностью до 5-10 сек.
- Характерно функционирование фетальных коммуникаций (преимущественно для глубоко недоношенных детей) – открытого артериального протока, что может потребовать медикаментозного или хирургического лечения
- Пульс очень лабильный (от 100 до 180 уд. в мин), тонус сосудов снижен, систолическое АД не превышает 60-70 мм рт ст.
- Функция почек по поддержанию КЩС снижена
- Все ферменты ЖКТ отличаются низкой активностью



Особенности выхаживания недоношенных

- «Оптимальный комфорт» - обогреваемый столик, пеленки
- Выхаживание в кювезе
- Раннее энтеральное питание
- Ограничение интенсивной терапии, стрессовых ситуаций, болевых ощущений (самый низкий порог



чувствительности у недоношенных

ных)

ру (к



Профилактика гипотермии

Профилактика гипотермии является одним из ключевых элементов выхаживания глубоко недоношенных и больных новорожденных

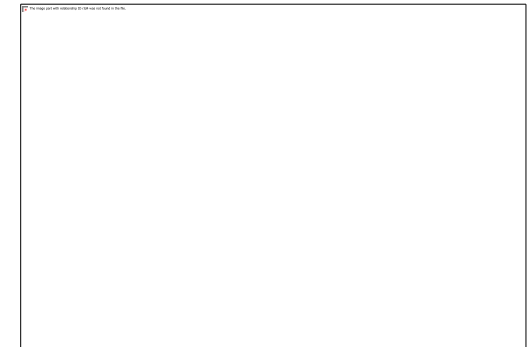
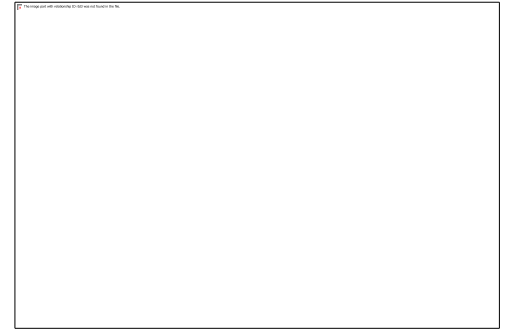
- При ожидающихся преждевременных родах температура в родильном зале должна составлять 26-28 С°
- **Основные мероприятия по обеспечению тепловой защиты проводятся в первые 30 секунд жизни новорожденного**
- Объем профилактических мероприятий различается у недоношенных детей со сроком



Даже однократное снижение температуры тела недоношенного ребенка до 32°С и ниже приводит к летальному исходу

Основные проблемы детей с ОНМТ и ЭНМТ

- **Синдром дыхательных расстройств (СДР)** - дефицит сурфактанта, прогрессирующее спадение альвеол
- **ИВЛ**, незрелые легкие – следовательно **высокий риск формирования БЛД**
- **Открытый артериальный проток**
- **Некротизирующий энтероколит**
- **Ретинопатия**
- **Перинатальное поражение ЦНС**
У 30% - кровоизлияния в мозг, декомпенсированная гидроцефалия, перивентрикулярная лейкомаляция с



Респираторный дистресс-синдром (РДС)

РДС новорожденного – расстройство дыхания у детей в первые дни жизни, обусловленное первичным дефицитом сурфактанта и незрелостью легких

РДС является (наиболее частой причиной) возникновения дыхательной недостаточности в раннем неонатальном периоде у новорожденных

- сурфактант (наиболее частой причиной) возникновения дыхательной недостаточности в раннем неонатальном периоде у новорожденных
- состоит из многих компонентов (фосфолипиды, нейтральные липиды и специфичные белки)

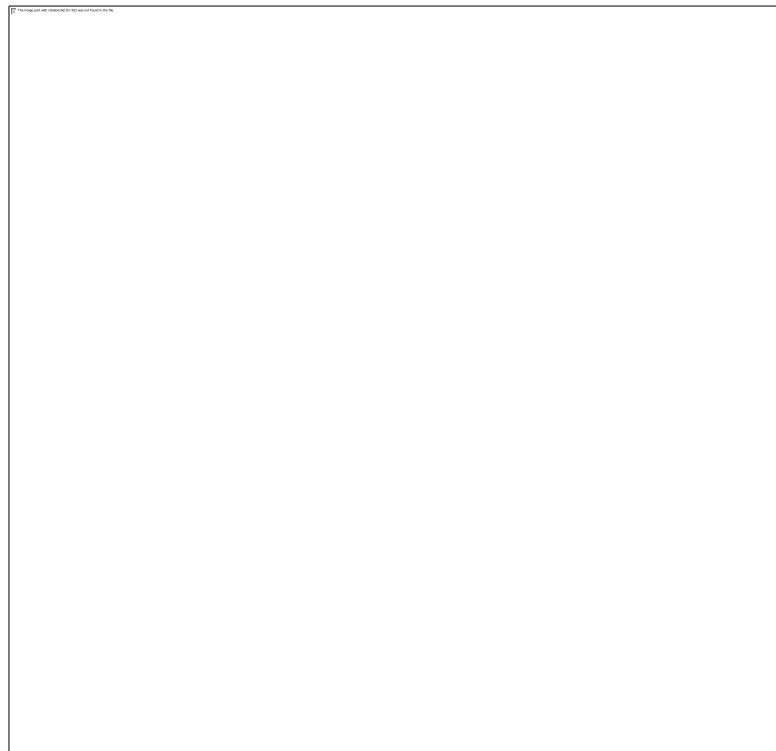
Выработка сурфактанта начинается с 20-24 недели внутриутробного развития, наиболее активно

- с 32–34-й недели, созревание системы сурфактанта завершается к 35–36-й неделе гестации

- покрывает внутреннюю поверхность альвеол и терминальных бронхиол

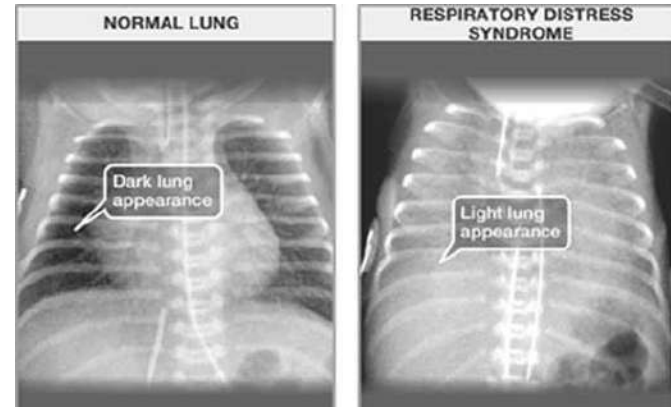
Основные причины развития РДС у новорожденных

- нарушение синтеза и экскреции сурфактанта альвеолоцитами 2-ого типа, связанное с функциональной и структурной незрелостью легких
- врожденный качественный дефект структуры сурфактанта (крайне редко)
- вторичная инаktivация сурфактанта вследствие тяжелой перинатальной



Клиническая картина РДС

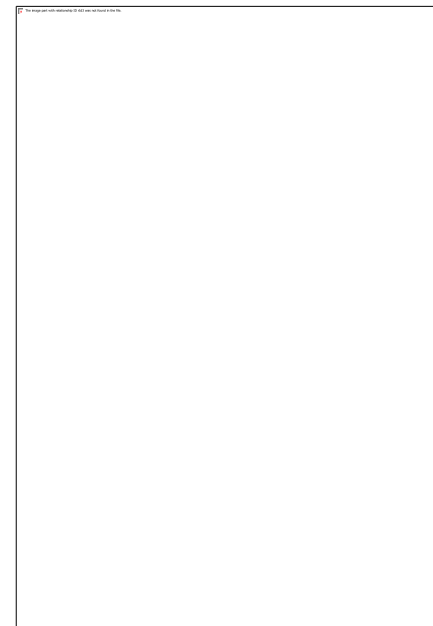
- Одышка, возникающая в первые минуты – первые часы жизни
- Экспираторные шумы («стонущее дыхание»), обусловленные развитием компенсаторного спазма голосовой щели на выдохе
- Западение грудной клетки на вдохе с одновременным возникновением напряжения крыльев носа, раздувания щек (дыхание «трубача»)
- Цианоз при дыхании



Рентгенологическая картина зависит от тяжести заболевания: от небольшого уменьшения пневматизации до «белых легких»
Характерные признаки - диффузное снижение прозрачности легочных полей,

Пренатальная профилактика РДС

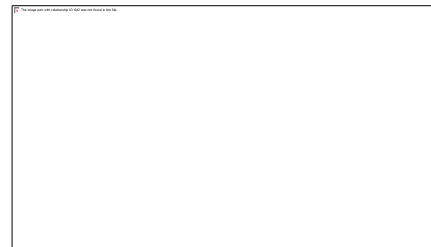
Беременным **женщинам на сроке беременности 23-34 недели** при угрозе преждевременных родов назначают **курс кортикостероидов для профилактики РДС** и снижения риска возможных неблагоприятных осложнений (ВЖК и НЭК)



Введения сурфактанта недоношенному новорожденному

Недоношенному новорожденному, родившимся на сроке гестации 26 недель и менее, с целью снижения дыхательных нарушений и восполнения дефицита сурфактанта рекомендуется эндотрахеальное введение легочных сурфактантов (берактант, порактант альфа, бовактант) независимо от массы тела при рождении

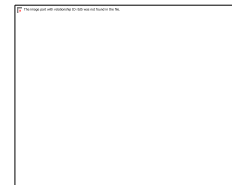
Легочные сурфактанты вводят в течение первых 30 минут жизни



попороктант альфа «Куросурф»



берактант «Сюрванта»



«Сурфактант-БЛ»

Некротизирующий

энтероколит

Некротизирующий энтероколит – тяжелое заболевание периода новорожденности, которое представляет собой воспаление кишечной стенки с последующим её некрозом

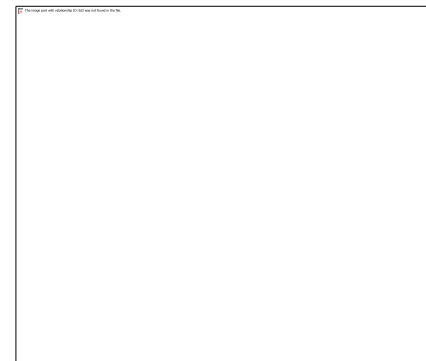
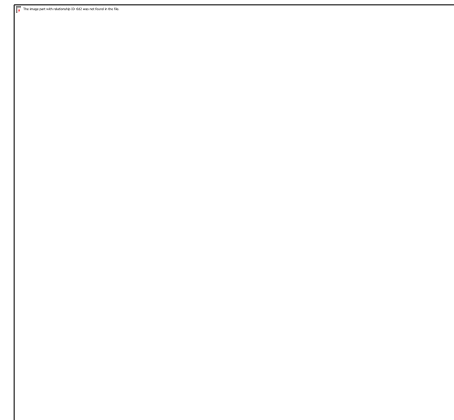
➤ Частота выявления 1 – 5 : 1000 живорожденных детей , среди них 80-90% - недоношенные дети и дети с низкой массой тела при рождении (масса < 2500 г)

Этиология и патогенез

■ **Ишемическое поражение кишечной стенки** (гипоксия, сердечно-сосудистые нарушения, замедленная трансфузия крови через пупочную вену и др.)

■ **Микротравма слизистой оболочки кишечника** (например, при «агрессивном» наращивании объема энтерального питания)

■ **Незрелость структур кишечной стенки** (снижение секреции соляной кислоты, пепсина и слизи в желудке, дефицит секреторного IgA, и др.)

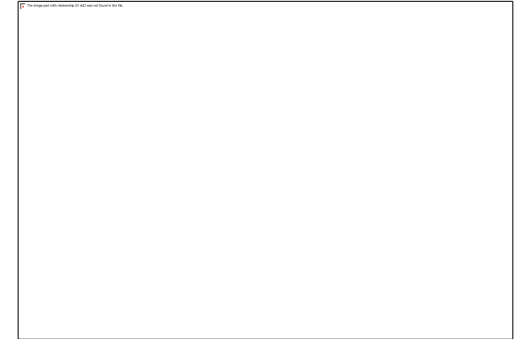


Ретинопатия недоношенных

- ✓ При этом заболевании происходит задержка формирования вновь образующихся сосудов сетчатки
- ✓ Вазоконстрикция и облитерация развивающихся сосудов капиллярного русла глазного дна сопровождается образованием новых капилляров, проникающих («прорастающих») в стекловидное тело

Факторы риска развития ретинопатии

- ✓ Дальнейший рост сосудов, а вслед за ним формирование соединительной ткани (фиброза) в стекловидном теле может приводить к отслойке сетчатки глаза и слепоте
- срок гестации менее 32-34 недель
- масса при рождении менее 1500г (у 80% детей с массой тела от 500 до 750 г)
- оксигенотерапия (дотация дополнительного O₂)
- длительная ИВЛ (более 3 недель)



Отрицательное влияние оказывает гипероксия, а не концентрация кислорода во вдыхаемом воздухе

Отдаленные последствия

Психомоторное развитие Недоношенности

✓ «Здоровые» недоношенные сравниваются с доношенными сверстниками значительно раньше, чем в физическом

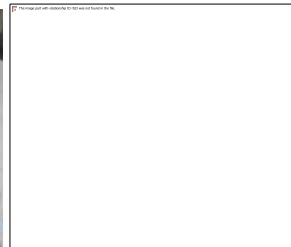
✓ Дети с ЭНМТ начинают фиксировать взор, удерживать голову, переворачиваться,

самостоятельно вставать и ходить, произносить первые слова - на 3-4 месяца позже

✓ В первые 2-3 года отстают от сверстников доношенных и "догоняют" их на 3-м году жизни, родившихся доношенными, несмотря на высокие темпы развития с ЭНМТ - на 2-м году, с НМТ - к концу первого года

✓ Выравнивание происходит после третьего года жизни

✓ Дети, родившиеся с массой менее 1500г сравниваются со сверстниками только к 8-9

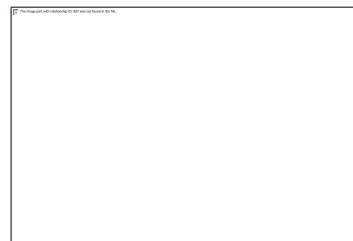
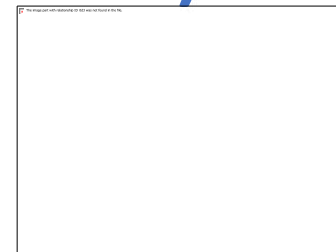


Задержка внутриутробного развития (ЗВУР)

- ✓ Задержку внутриутробного роста плода диагностируют во время беременности, когда плод не достигает своего биологического потенциала роста (т.е. антропометрические размеры плода не соответствуют гестационному возрасту), чаще всего из-за нарушения функции плаценты
- ✓ Данный диагноз следует ставить, когда выявляют нарушение кровотока в дополнение к изменениям биометрических размеров плода (Международный консенсус, 2016г)

ЗВУР роста у новорожденного – масса тела меньше 3-го перцентиля или, если присутствуют три из следующих критериев

- масса тела при рождении менее 10-го перцентиля
- окружность головы менее 10-го перцентиля
- длина тела менее 10-го перцентиля
- внутриутробно определялись признаки синдрома задержки роста плода
- наличие у матери состояний, которые могут приводить к задержке роста плода



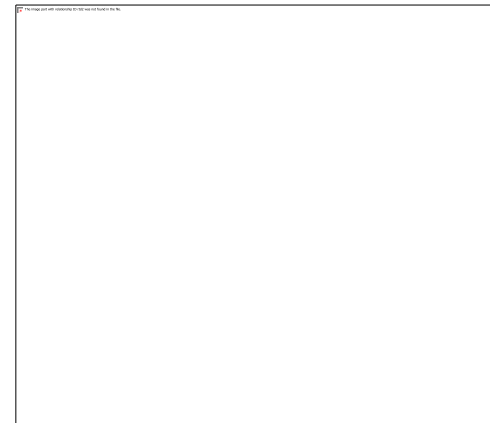
Причины ЗВУР

ЗВУР может быть вызван

- внутриутробными, плацентарными и материнскими факторами
- генетическим заболеванием
- неблагоприятным влиянием окружающей среды

В основе – нарушение питания плода

- Плод, чтобы увеличить свои шансы на выживание, реагирует путем уменьшения общего размера (сохраняя при этом нормальные темпы роста мозга, созревания легких) и увеличения гемопоеза
- Происходит централизация кровообращения с увеличением кровотока в мозге, сердце, надпочечниках и плаценте
- Снижаются общее количество жира в организме, содержание белка и азота за счет уменьшения мышечной массы



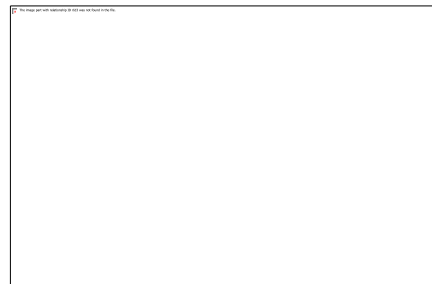
Срок гестации 37
недель

Клинические варианты ЗВУР

- **Асимметричный** – непропорциональное ограничение роста, в большей степени снижение массы тела, при этом может быть нормальная окружность головы, некоторое снижение длины

(нарушение питания плода начинается в конце II или в III триместрах)

- ✓ **Симметричный** - ограничение роста всех органов с пропорциональным отставанием массы, длины тела и окружности головы от нормативных для данного срока гестации





СЕЧЕНОВСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ

Первый МГМУ им.И.М.Сеченова
Клинический институт детского здоровья
им.Н.Ф.Филатова

Кафедра детских болезней

ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У НОВОРОЖДЕННЫХ

к.м.н., доцент Полянская А.В.

2025

ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У НОВОРОЖДЕННЫХ

- патологические состояния и заболевания головного, спинного мозга и периферических нервов, объединённые в общую группу по времени воздействия повреждающих факторов (с 22 нед внутриутробного развития до 7 суток жизни)

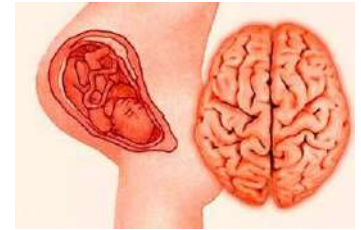
- Высокая частота отдаленных последствий неврологического и соматического характера
- В структуре ранней детской инвалидности перинатальные поражения нервной системы составляют 60-70%
- 90% детей, находящихся в отделении патологии



К перинатальным поражениям не относят наследственные заболевания и пороки развития нервной системы

ПРЕ- И ИНТРАНАТАЛЬНЫЕ ФАКТОРЫ РИСКА ПЕРИНАТАЛЬНОЙ ПАТОЛОГИИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

- Особенности течения настоящей беременности (многоплодная беременность, тяжёлые формы гестозов, угроза прерывания и преждевременного рождения, фетоплацентарная недостаточность, многоводие, маловодие и др.)
- Заболевания матери: эндокринная патология (сахарный диабет, ожирение, гипотиреоз), гипертоническая болезнь, хроническая почечная недостаточность и др.
- клинические признаки инфекционного заболевания у матери непосредственно перед или во время родов (хориоамнионит, повышенная температура перед или непосредственно в родах)
- Резус-сенсбилизация матери
- Внутриутробное инфицирование плода
- Изменения в состоянии плода при ультразвуковом мониторинге, ДГ, кардиотокографии, МРТ, при кордо- и амниоцентезе и др.



КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ ПАТОЛОГИИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У НОВОРОЖДЕННЫХ

- **внешние повреждения или аномалии черепа, черепных швов, родничков**
- **нарушение церебральной активности:**
гипервозбудимость или угнетение
- **нарушения черепно-мозговой иннервации:**
патологическая реакция зрачков на свет, анизокория, асимметрия лица в покое или при крике, нарушения сосания, отсутствие глотания, характер крика
- **аномалии позы, наличие/отсутствие спонтанной и индуцированной двигательной активности**
- **изменения мышечного тонуса в конечностях и туловище**
- **нарушения рефлекторной активности (врождённых автоматизмов и сухожильных рефлексов), характерной для данного гестационного возраста**



ВАРИАНТЫ ПЕРИНАТАЛЬНЫХ ПОРАЖЕНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У НОВОРОЖДЕННЫХ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ПРИЧИНЫ И ВЕДУЩЕГО

Варианты	Этиология и ведущий патогенетический механизм
Гипоксически-ишемические	Пусковой механизм повреждения –дефицит кислорода Непосредственные повреждающие мозг факторы – продукты клеточного метаболизма
Травматические	Развиваются обычно в родах и связаны прежде всего с механическим фактором
Инфекционные	Вызываются TORCH-инфекциями, персистирующей микробной флорой и возникают при транзитном иммунодефиците беременной и плода вследствие гипоксии
Токсическо-метаболические	Непрямая гипербилирубинемия. Другие нарушения (гипогликемия, гипомагниемия, гипокальциемия, гипонатриемия, гипермагниемия, гипернатриемия) чаще всего присоединяются к гипоксическому поражению цнс.

Гипоксически-ишемические поражения головного мозга у новорожденных

- Возникают в результате недостаточного поступления кислорода в ткани головного мозга, связанного как со снижением содержания кислорода в артериальной крови (гипоксемией), так и со снижением мозгового кровотока (ишемией)



- Эти повреждения являются наиболее частыми причинами неврологической патологии нервной системы у недоношенных -70 %
- Составляют 40-50% случаев детской инвалидности, обусловленной перинатальными факторами

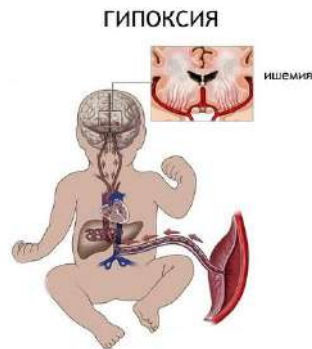
Основные причины перинатальной гипоксии-ишемии

- **Внутриутробная гипоксия** (нарушения маточно-плацентарного и/или фетоплацентарного кровотока, инфекционные заболевания матери, приводящие к антенатальной гипоксии)
- **Интра- и постнатальная асфиксия, РДС, повторяющиеся приступы апноэ, врожденная пневмония или аспирационный синдром, врожденный или неонатальный сепсис**
- **ВПС, гемодинамически значимый ОАП, персистирование фетальных коммуникаций**
- **Постнатальные нарушения системной гемодинамики, приводящие к резкому падению системного АД и снижению**

Внутриутробная гипоксия

Внутриутробная (антенатальная) гипоксия - универсальный повреждающий фактор в системе «мать-плод»

- По первичному патогенетическому механизму внутриутробная гипоксия **аноксическая** – недостаточное поступление кислорода в организм плода
- Далее в связи с возникновением нарушения кровообращения плода присоединяется **циркуляторная гипоксия** с распространенным венозным полнокровием, повреждением сосудистой стенки и повышением сосудистой проницаемости



Асфиксия при рождении

Асфиксия при рождении (интранатальная) – это синдром, характеризующийся отсутствием эффективности газообмена в легких сразу после рождения, неспособностью



Асфиксия новорожденных – продолжение (как правило) внутриутробной гипоксии других признаков

живорожденности (спонтанное

Главные причины асфиксии новорожденного

- **Нарушения оксигенации крови матери** (анемия, шок, сердечно-сосудистая и /или дыхательная недостаточность)
- **Неадекватная гемоперфузия материнской части плаценты** (артериальная гипотензия или гипертензия у матери, нарушения сократительной деятельности матки)
- **Нарушения плацентарного газообмена** (инфаркты, кальцификаты, отек и воспалительные изменения плаценты, преждевременная отслойка плаценты и ее предлежание)



ПАТОГЕНЕЗ ИЗМЕНЕНИЙ В ГОЛОВОМ МОЗГЕ ПРИ ОСТРОЙ ИШЕМИИ

Основные звенья гипоксически-ишемического стресса

по Marro P. J. (2002)

- Недостаток O_2
- Глутаматово-кальциевый каскад
- Свободные радикалы
- Факторы воспаления
- Оксид азота
- Апоптоз



Последствия повреждающего воздействия острой ишемии определяются ее тяжестью и длительностью снижения мозгового кровотока

- При снижении уровня кровотока на 20-30% от нормы - возникает первая реакция в виде торможения белкового синтеза
- Дальнейшее снижение кровотока до 50% от нормы сопровождается активацией анаэробного гликолиза, увеличением объема плазмы крови, развитием отека, переносом кислоты и повреждением миелина, приводит к активации процессов свободно-радикального окисления, сопровождающегося накоплением токсических продуктов и возбуждающих аминокислот (глутамат, N-метил-D-аспарагиновая кислота и др.)

В итоге каскада патологических процессов в очагах повреждения под действием цитокинов и ИЛ развивается

Тяжелая асфиксия



**Не синонимы, а
этапы**

Церебральная ишемия

**АСФИКСИЯ
может привести / может не
привести
к ИШЕМИИ**

Диагностика церебральной гипоксии-ишемии у новорожденного

- **ДАННЫЕ АНАМНЕЗА** о наличии внутриутробной гипоксии плода и/или интра-/постнатальной асфиксии у новорождённого ребёнка
- **ОЦЕНКА ПО ШКАЛЕ АПГАР**
- **КЛИНИЧЕСКИЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ**
- **ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ**

Дополнительные исследования

Нейросонография

МРТ и КТ

Допплерография сосудов головного мозга

ЭЭГ

Амниоцентез

и др.



Варианты гипоксически-ишемического поражения головного мозга у новорожденных

Клинические варианты	ПРИЧИНА
Гипоксическая ишемическая энцефалопатия	Тяжелая и среднетяжелая асфиксия в родах
Церебральная ишемия 1 степени	Интранатальная гипоксия; лёгкая асфиксия при рождении (по шкале Апгар через 1 мин после рождения 5-6 баллов, через 5 мин– 7-8 баллов)
Церебральная ишемия 2 степени	Внутриутробная гипоксия плода; асфиксия средней тяжести при рождении (по шкале Апгар через 1 мин после рождения 1-4 балла, через 5 мин– 6-7 баллов)
Церебральная ишемия 3 степени	Внутриутробная гипоксия плода (нарушение маточно-плацентарного и фетоплацентарного кровотока) и/или тяжёлая перинатальная асфиксия (по шкале Апгар через 1 мин после рождения 0-4 балла, через 5 мин – 1-5 баллов)
Перивентрикулярная лейкомаляция	Тяжелое ишемическое повреждение перивентрикулярного белого вещества мозга у новорожденного
Перинатальный инсульт	Ишемическое или геморрагическое, локальное повреждение мозга

Гипоксическая ишемическая энцефалопатия

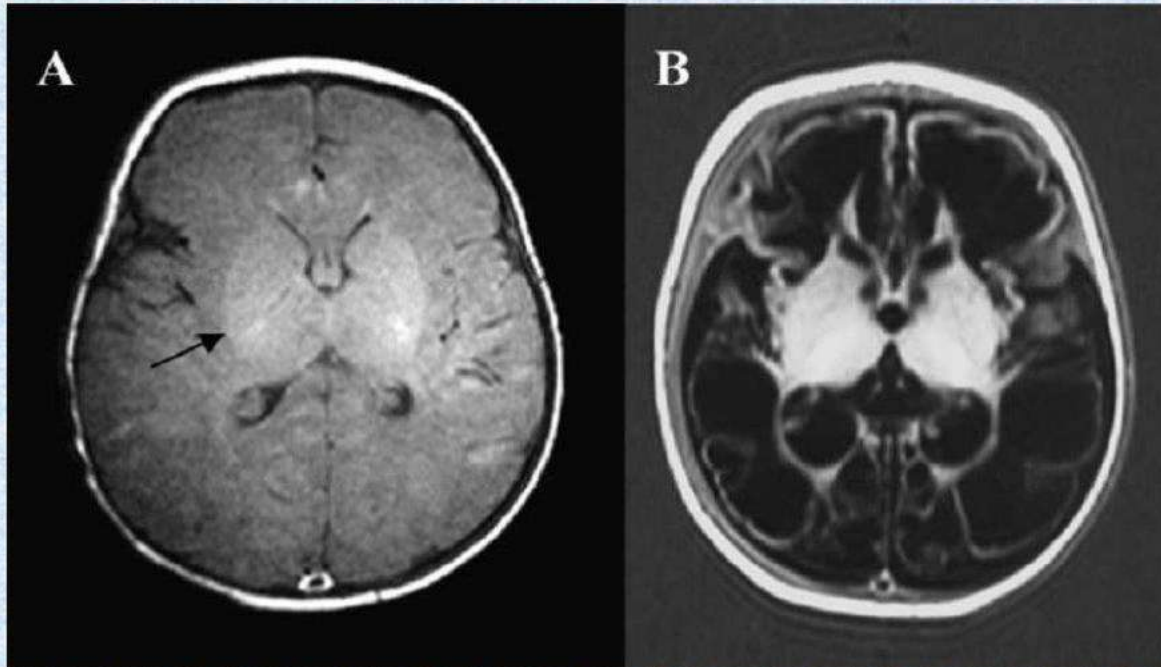
(ГИЭ)

ГИЭ – поражение головного мозга, которое развивается в первые часы жизни и характеризуется комплексом неврологических нарушений различной степени тяжести, наступивших в результате асфиксии при рождении

ГИЭ у новорожденного – это динамично развивающийся процесс

- **Первичное повреждение развивается в момент воздействия асфиксии и характеризуется необратимой гибелью клеток головного мозга, объем которой зависит от глубины и длительности гипоксии**
- **Вторичное повреждение, активизирующееся в фазу реоксигенации – реперфузии (спустя 2-12 часов после первичного повреждения), приводит к увеличению объема нейронального повреждения и ухудшению прогноза для жизни и здоровья**
- **При гибели большого числа нейронов (область лейкомаляции) на их месте в дальнейшем может сформироваться киста, в этом случае**

МРТ проявления тяжелой перинатальной гипоксически-ишемической энцефалопатии



4 дня (отек, стертая граница между белым и серым веществом)

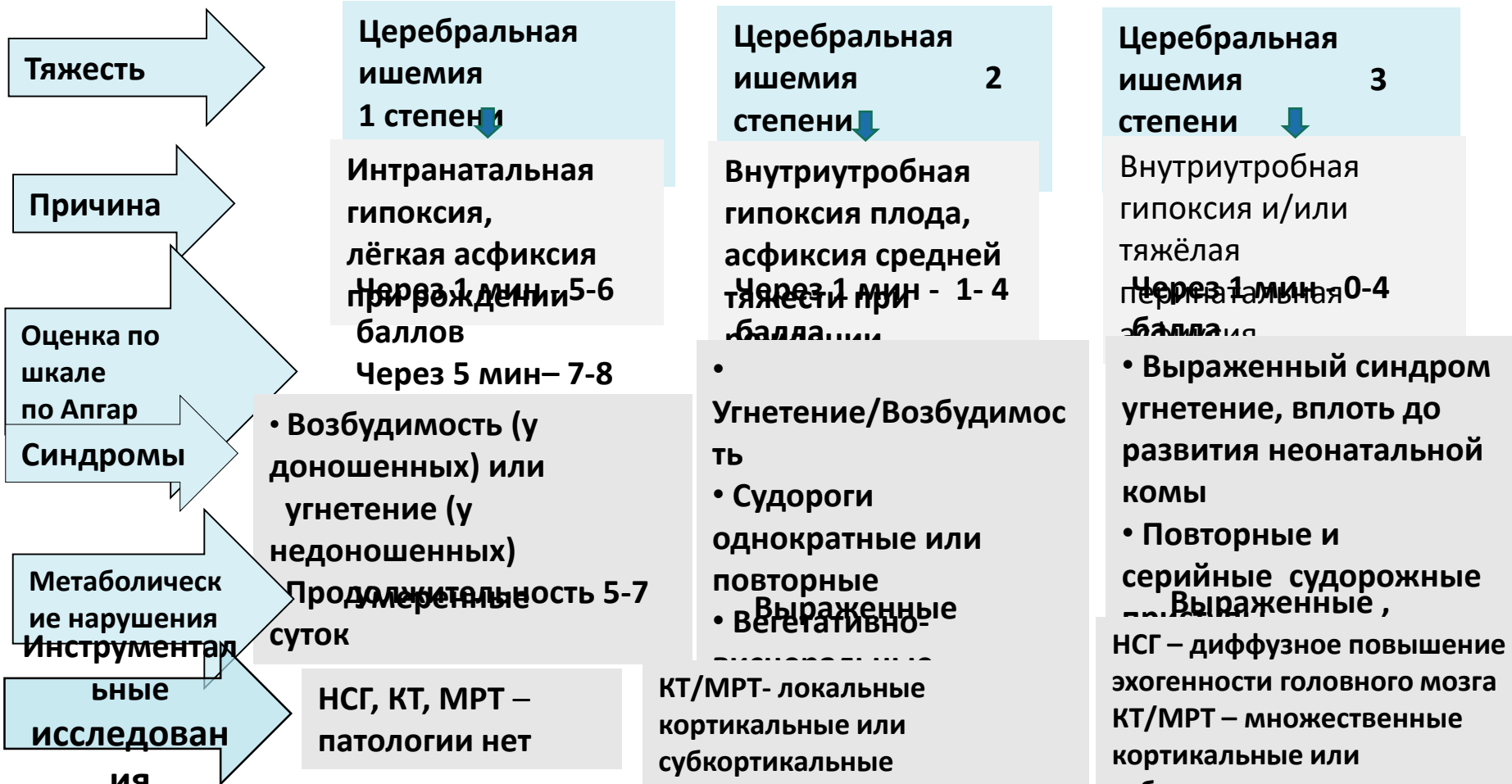
6 недель (кисты белого вещества)

Церебральная ишемия (ЦИ)

- **ЦИ - состояние, которое возникает в результате широкого спектра причин, приводящих к ишемии мозга, таких, как ГИЭ, респираторный дистресс-синдром, сепсис, шок и прочее**
- **Диагноз «Церебральная ишемия» выставляется по истечении раннего неонатального периода после уточнения характера и выраженности структурного**



Церебральная ишемия



Перивентрикулярная лейкомаляция

- Некроз белого вещества головного мозга, локализующийся около наружных углов боковых желудочков
- Может возникать внутриутробно и постнатально в первые часы и дни после рождения
- ПВЛ- динамический процесс, прогрессирующий после

Тяжелая и частая форма поражения головного мозга гипоксически-ишемического генеза у недоношенных,



Клиническая картина

ПЕРИОДЫ

■ ОСТРЫЙ

Длительность острого периода

у доношенных детей — от момента рождения до 7 дней

у недоношенных младенцев — до 1 мес

■ ВОССТАНОВИТЕЛЬНЫЙ

Ранний восстановительный период до 3-4 мес

**Поздний восстановительный период - до 1 года у
доношенных детей**

до 2-х лет у

ОСНОВНЫЕ СИНДРОМЫ гипоксически-ишемического поражения головного мозга у новорожденных в острый период

- Ведущими являются общемозговые нарушения
- Симптомы локального поражения мозга

отстают на второй план и могут клинически не

- Синдром угнетения
- Синдром возбуждения (реже)
- Судорожный синдром
- Гипертензионный синдром

Синдром угнетения ЦНС

- вялость
- снижение спонтанной двигательной активности (гиподинамия)
- мышечная гипотония
- гипорефлексия - угнетение безусловных рефлексов орального и спинального автоматизмов



Синдром повышенной нервно-рефлекторной возбудимости

- усиление спонтанной двигательной активности
- беспокойный поверхностный сон, трудность засыпания
- удлинение периода активного бодрствования
- частый немотивированный плач
- оживление безусловных рефлексов
- тремор конечностей и головы
- мышечная дистония
- повышение коленных рефлексов



Судорожный синдром

- Тонические (фокальные, генерализованные)
- Клонические (фокальные, мультифокальные, генерализованные)
- Фрагментарные (моторные, офтальмические, приступы апноэ/цианоза)



ие



али



Основные синдромы раннего восстановительного периода

Ранний

восстановительный

период

• **выраженность**

общемозговых

симптомов

уменьшается и

становится

➤ **Синдром двигательных нарушений**

➤ **Синдром ликворо-сосудистой дистензии/ Гипертензионно-гидроцефальный синдром**

➤ **Синдром вегетативно-висцеральных нарушений**

Синдром двигательных нарушений

- мышечная гипо-, гипер- или

дистония

- парезы, параличи

- ги



У детей с диффузной мышечной гипотонией высокий риск формирования органической неврологической

Синдром внутричерепной гипертензии (гипертензионно-гидроцефальный)

- **монотонный крик**
- **срыгивания, не связанные с приемом пищи, часто рвота «фонтаном»**
- **горизонтальный нистагм, сходящееся косоглазие, симптом Грефе, симптом «заходящего солнца»**
- **увеличение окружности головы, расхождение швов, увеличение и выбухание родничков, преобладание размеров мозговой части черепа над лицевой**



венозной сети на висках,



асти головы



Синдром вегетативно-висцеральных дисфункций

- «мраморность» кожных покровов
- преходящий акроцианоз
- нарушение терморегуляции, холодные кисти и стопы
- влажность или сухость кожных покровов
- симптом «арлекина»
- дисфункции желудочно-кишечного тракта (срыгивания,



Основные синдромы позднего восстановительного периода

Синдромы позднего восстановительного периода являются продолжением или эволюционной трансформацией

К концу позднего восстановительного периода

- постепенно происходит нормализация мышечного тонуса, статических функций

- Задержка психомоторного развития
- Нарушения эмоционально – поведенческой сферы
- Задержка психоречевого развития
- Нарушения моторного развития
- Вегетоативно– висцеральная дисфункция
- Ликворно – сосудистая дистония
- Судорожный синдром



Терапия ГИЭ

Принципы патогенетической терапии ОНМК

(после проведения реанимационных мероприятий)

- Поддержание жизненно важных функций
- Коррекция метаболических и коагулологических нарушений
- Проведение своевременной **нейропротективной** и противосудорожной терапии
- Борьба с отеком головного мозга

Способ решения поставленных задач определяют исход и неврологический прогноз заболевания

Концепция терапевтического окна



Своевременная и адекватная терапия позволяет

- остановить апоптоз
- компенсировать нейрональные потери и включить механизм спраутинга (способность нейронов давать новые отростки)

РЕАНИМАЦИОННЫЕ МЕРОПРИЯТИЯ В РОДЗАЛЕ И ОРГ

Терапевтическое окно –
родзале и орг
внутри которого с наибольшей
эффективностью могут
проводиться терапевтические

Терапевтическая (управляемая) гипотермия (ТГ)

ТГ - наиболее эффективный и безопасный метод нейропротекции у детей, перенесших тяжелую асфиксию при рождении

Снижение температуры индуцирует замедление метаболизма в клетках мозговой паренхимы, что позволяет прервать вторую фазу гипоксически-

ишемического повреждения и уменьшить количество погибших клеток в результате вторичного энергетического дефицита/апоптоза новорожденных,

потребовавших проведения реанимационных мероприятий в родильном зале:

- гестационный возраст 36

Принципиальный момент - время начала гипотермии - **первые 6 часов после рождения, соответствующие «терапевтическому окну»**



Лечение гипоксически-ишемических поражений головного мозга

- Респираторная поддержка (обеспечение адекватной вентиляции легких, кислородотерапия)
- Ликвидация гиповолемии, инфузионная терапия
- Охранительный режим
- Систематическая доставка к мозгу энергии в виде глюкозы
- Коррекция метаболических расстройств (ацидоз, гипокальциемия, гипогликемия, гипомагниемия)

Лечение гипоксически-ишемических поражений головного мозга в восстановительный период

- Сосудистые препараты
- Корректоры метаболизма
- Ноотропные препараты
- Массаж
- ЛФК

Лечение направлено на стимуляцию роста капилляров мозга, улучшение

Внутричерепные кровоизлияния гипоксического генеза (нетравматические)



- ВЖК I степени (субэпендимальное)
- ВЖК II степени (субэпендимальное + интравентрикулярное)
- ВЖК III степени (субэпендимальное + интравентрикулярное + перивентрикулярное)
- Первичное субарахноидальное
- Кровоизлияние в вещество головного мозга (паренхиматозное)

ВНУТРИЖЕЛУДОЧКОВЫЕ КРОВОИЗЛИЯНИЯ (I, II, III I СТЕПЕНИ)

Развиваются преимущественно у недоношенных

Этиология ВЖК у плода и новорожденного

- остро возникающие эпизоды гипоксии и гиперкарбии плода, которые сопровождаются колебаниями системного АД и изменениями интенсивности мозгового кровотока, асфиксия при рождении

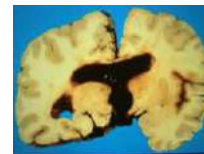
- артериальная гипертензия

- ятрогенных факторов (дефекты при оказании первичной реанимационной помощи, неадекватные режимы ИВЛ,

Наиболее часто наблюдается у недоношенных детей с низкой и экстремально быстрое введение больших объемов или низкой массой тела гиперосмолярных растворов и др.

Катастрофическое течение

- кратковременное двигательное возбуждение внезапно сменяется прогрессирующим угнетением церебральной активности с переходом в кому
- апноэ, нарастающие цианоз и «мраморность» кожных покровов
- тонические судороги, глазодвигательные расстройства, брадиаритмия,



Субарахноидальное кровоизлияние (САК)

Наиболее частое из всех ВЧК

75% — у недоношенных и незрелых новорождённых (чем меньше масса тела при рождении, тем чаще развивается САК)



- Чаше локализуются в теменно-височной зоне полушарий и мозжечке
- В клинике преобладают признаки общего возбуждения, беспокойство, «мозговой крик», инверсия сна, широко раскрытые глаза, гиперестезия, тревожное выражение лица, судороги, внезапно возникающие на 2-3 сутки жизни

Исходы перинатальных поражений гипоксически-ишемической нервной системы (1)

- Восстановительные способности нервной системы ребёнка очень высокие
 - Близлежащие неповреждённые нейроны могут взять на себя функцию погибших клеток
- В случае тяжёлого поражения нервной системы дополнительных отростков и новых межнейронных связей комплексного лечения возможно формирование серьёзной неврологической

МРТ ГОЛОВНОГО МОЗГА
ПАЦИЕНТА ДО ТЕРАПИИ

Зона атрофии

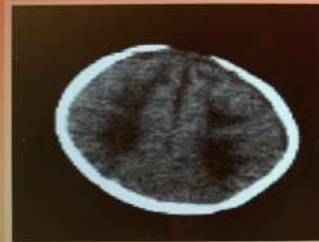


МРТ ГОЛОВНОГО МОЗГА
ПАЦИЕНТА ПОСЛЕ ТЕРАПИИ



КТ

Неонатальная кома
Отек мозга (5 сутки жизни)



МРТ

Последствия тяжелой ишемии
Диффузная атрофия полушарий
(возраст 6 месяцев)



Исходы перинатальных гипоксически-ишемических поражений нервной системы (2)

➤ **выздоровление**

➤ **функциональные изменения
системы**

} **20
%**

➤ **органические нарушения**

➤ **летальный исход (редко)**

} **80 %
нервной**



Функциональные последствия перинатального поражения нервной системы

- специфическое расстройство моторной функции
- нарушение речи
- нарушения эмоциональной сферы
- нервозность, возбудимость и детские истерики, раздражительность и озлобленность
- синдром дефицита внимания с гиперактивностью
- цефалгия напряжения
- невротические расстройства



Органические последствия перинатальных поражений нервной системы

- детский церебральный паралич (ДЦП) 36 - 68%
- расстройства периферической нервной системы 5 - 9,4%
- умственная отсталость неуточненная 5 - 9,4 %
- симптоматическая эпилепсия у 4 - 7,5%, в структуре ДЦП еще и 0 - 17%



Профилактика гипоксических поражений ЦНС

- Предотвращение осложнений беременности
- Создание оптимальных условий для внутриутробного развития плода
- Профилактика осложнений в родах



Травматические повреждения нервной системы (родовая травма)

Компрессия, растяжение, разрыв тканей вещества мозга, а также разрыв сосудов головного и спинного мозга, возникающие под воздействием механической силы во время родового акта

Внутричерепная родовая травма (внутричерепные кровоизлияния)

Родовая травма спинного мозга

Родовая травма периферической нервной системы

Внутричерепная родовая травма

Внутричерепные кровоизлияния	Характеристика
1. Эпидуральные внутричерепные кровоизлияния	Встречается редко (не более 4%), преимущественно у доношенных и переношенных новорождённых, почти всегда сочетается с линейными переломами костей черепа
2. Субдуральные кровоизлияния	Развиваются при различной акушерской патологии: затяжные /стремительные роды, патологическое предлежание плода, несоответствие между размерами плода и тазом матери, нарушение техники акушерских манипуляций и т. д.
3. Внутрижелудочковое кровоизлияние	Повреждение ткани головного мозга обусловлено механическим сдавлением черепа в родах
4. Субарахноидальные кровоизлияния	4,5. В большинстве случаев возникают на уже подготовленной патологической базе -хронической или острой гипоксии плода, при внутриутробном инфицировании, геморрагическом синдроме
5. Паренхиматозное кровоизлияние головного мозга и мозжечка	

Профилактика – квалификация медицинского персонала,

Родовая травма спинного мозга –

это интраспинальные кровоизлияния вследствие растяжения, разрыва, надрыва (с травмой /без травмы позвоночника)

Этиология:

- Действие механического фактора:
 - растяжение позвоночника плода при тракции его за головку или тазовый конец
 - сгибание или вращение позвоночника вокруг продольной оси при поворотах головки во время родов
- Действие сосудистого фактора - геморрагические и ишемические нарушения спинального кровообращения. Чаще других страдает шейный отдел спинного мозга



Врожденная кривошея

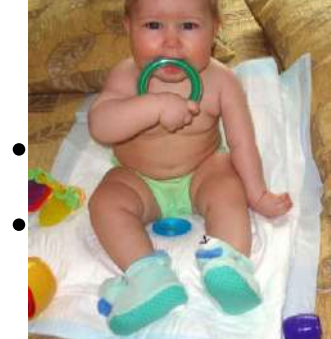


Симптом короткой шеи

Родовая травма периферической нервной системы

- Травматическое повреждение плечевого сплетения (акушерские парезы):
 - Проксимальный тип Эрба-Дюшенна (при повреждении верхнего пучка плечевого сплетения или С 5 -С 6 корешков спинного мозга)
 - Дистальный тип Дежерина-Клюмпке (при повреждении нижнего и среднего первичных пучков плечевого сплетения или С 7 -Д 1 корешков спинного мозга)
 - Тотальный паралич

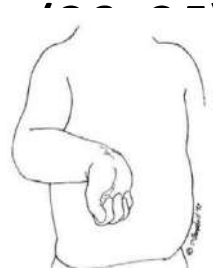
• Паралич диафрагмального нерва (при повреждении его ядра в 11-12 сегментах грудного отдела позвоночника)



Паралич Эрба-Дюшенна



Паралич Дежерина-Клюмпке



Травматическое повреждение диафрагмального нерва

Реабилитация детей с перинатальными поражениями нервной системы (1)

Комплекс мероприятий включает физические, психологические, медикаментозные и другие методы.

Физические методы реабилитации

- Массаж
- Лечебная гимнастика
- Гидротерапия
- Лечение положением (укладки, таторы, «воротники» и другие)
- Кинезиотерапия по методу Войта



Новые методики реабилитации маленьких детей

❑ Методика мягкого вибромассажа в условиях невесомости (реабилитационная кровать с «псевдожидкостью» из стеклянных микрошариков,двигающихся под воздействием воздушного потока) - эффект плавучести близкий к внутриутробному (используют для лечение параличей)

❑ Метод «сухой иммерсии», эффект частичной имитации внутриутробной среды. Ребенок помещается в специальную ванночку, покрытую тонкой пленкой, в которой находится вода с температурой, соответствующей температуре тела ребенка. Это способствует расслаблению мышц и улучшает кровообращение.



твует

Войта- терапия



- За счёт терапевтического применения рефлекторных движений у пациентов с повреждениями центральной нервной системы и двигательного аппарата можно восстановить (по крайней мере в отдельных областях) элементарные двигательные модели

Фитбол



- развивается крупная моторика
- нормализуется мышечный тонус
- укрепляются мышцы спины, передней брюшной стенки
- улучшается работа желудочно-кишечного тракта
- выполняется функция массажа

Реабилитация детей с перинатальными поражениями нервной системы (2)

психолого-педагогическая коррекция и психосоциотерапия
(коррекционная (кондуктивная) педагогика, психотерапевтическая коррекция в диаде «мать-дитя»

- Музыкальная стимуляция
- Тактильная стимуляция

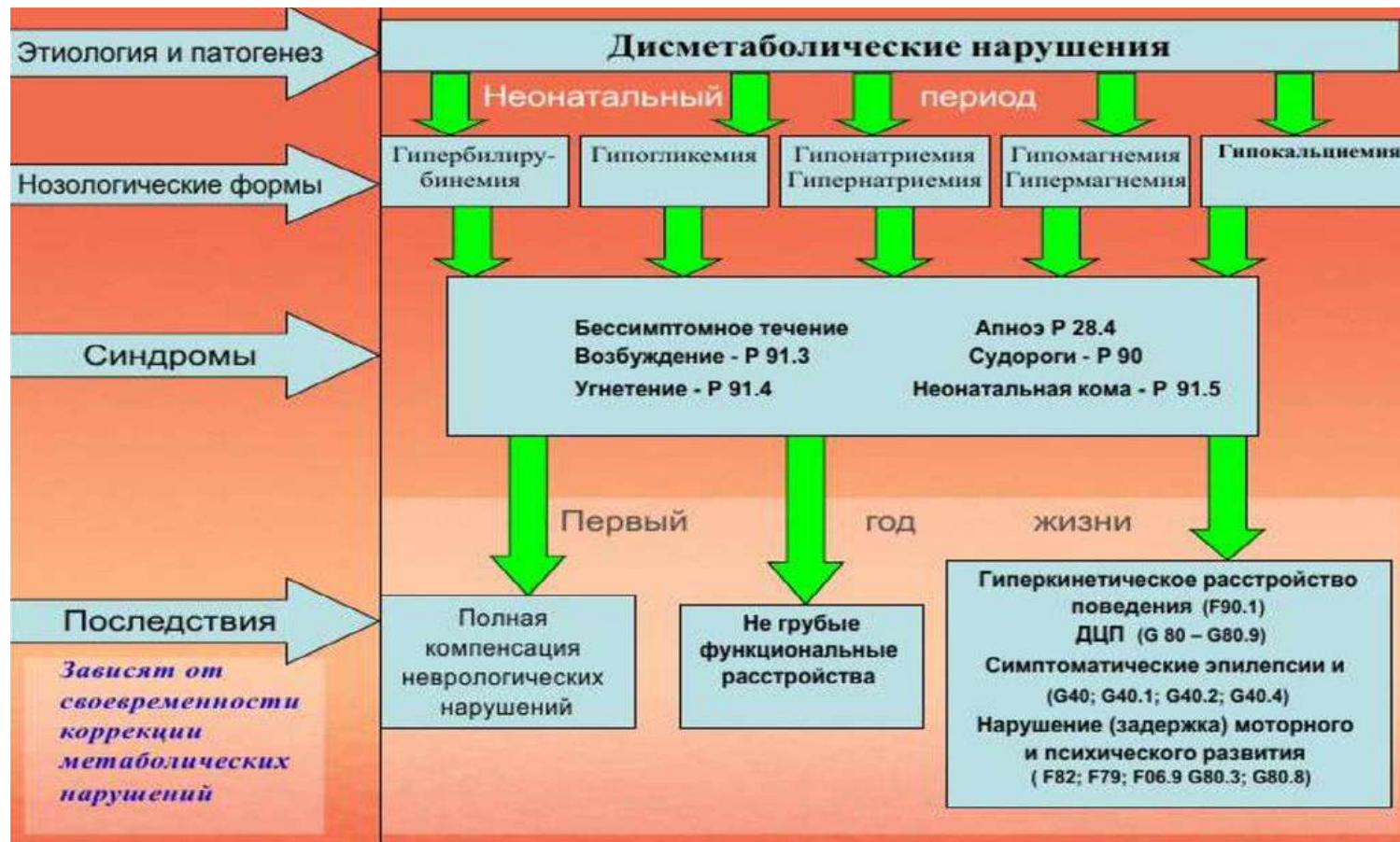


стимуляция



Комплексное восстановительное лечение пациента с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипотонуса должно начинаться в максимально ранние сроки, что в большинстве случаев позволяет предотвратить формирование детского церебрального паралича (особенно его тяжелых форм), существенно снизить риск развития осложнений ДЦП и степень инвалидизации больного







СЕЧЕНОВСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ

Первый МГМУ им.И.М.Сеченова
Клинический институт детского здоровья им.Н.Ф.Филатова
Кафедра детских болезней

Питание детей раннего возраста

к.м.н., доцент Полянская А.В.

2025

Питание и здоровье человека

«Человек рождается для жизни, а жизнь не возможна без питания»



Академик А.А.
Покровский

Для адекватного существования ежедневно в организм человека должны поступать с пищей

более 50 нутриентов, из них:

9 незаменимых аминокислот

11 полиненасыщенных жирных кислот

13 витаминов

21 микроэлемент

- Характер питания в раннем младенчестве в значительной степени определяет благополучие организма в течение всей последующей жизни
- Ребенок первого года жизни испытывает особую потребность в полноценном пищевом рационе в связи с интенсивным ростом, бурным психомоторным развитием и формированием всех органов и систем

физическое развитие
(антропометрические
показатели)

нервно-психическое развитие
(показатели психомоторного,
речевого и интеллектуального
развития, социальную адаптацию)



ПИТАНИЕ
оказывает определяющие
влияние на развитие и
состояние здоровья
ребенка



**обеспечивает
профилактику**

**может способствовать
развитию**

алиментарно-зависимых состояний
(избыточное питание/ожирение,
недостаточное питание,
микронутриентная недостаточность, в
т.ч. железодефицитная анемия,
пищевая аллергия и др.)

Инфекционных и соматических
заболеваний (снижение
устойчивости к инфекционным и
вредным
факторам окружающей среды)

Почему важен характер питания детей первого года жизни ?

- Физиологическая незрелость органов и систем
- Становление иммунной системы, формирование пищевой толерантности
- Развитие мозга и необходимость для этого ряда микронутриентов
- Закладка основ здоровья или метаболических нарушений
- Высокий риск развития дефицитных состояний
- Формирование вкусовых привычек и пристрастий



ВИДЫ ВСКАРМЛИВАНИЯ

- **Естественное** - вскармливание материнским молоком

Дети должны находиться исключительно на грудном вскармливании (без добавления воды, чая, соков и т.п.) с момента рождения до 4-х, лучше 6 месяцев (ВОЗ, 2000 г.)

- **Искусственное** – вскармливание заменителями грудного молока (адаптированными молочными смесями)

- **Смешанное** – вскармливание материнским молоком (не менее 150-200 мл/сутки) с докормом адаптированными молочными смесями

Естественное (грудное) вскармливание

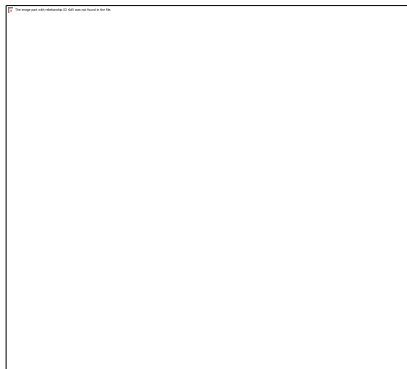
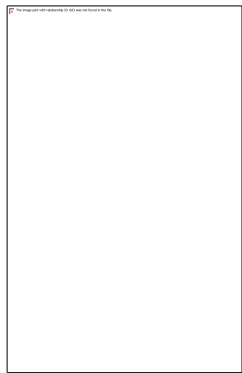


**«Все лучшее в человеке от лучей
солнца и от молока матери»**

М. Горький

«Грудное вскармливание является золотым стандартом оптимального питания, отработанным тысячелетней эволюцией»
И.М. Воронцов

Грудное вскармливание на протяжении многих тысяч лет отражалось на всех сферах жизни людей, начиная от традиций быта , заканчивая сакральными религиозными, философскими мыслями, и воспевалось в произведениях искусства



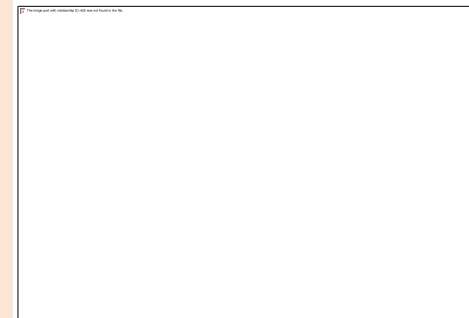
СОВМЕСТНАЯ ДЕКЛАРАЦИЯ ВОЗ/ЮНИСЕФ «Охрана, поощрение и поддержка практики грудного вскармливания», 1989 г



Грудное вскармливание

✓ является не имеющим себе равных способом обеспечения идеальным питанием грудных детей для их полноценного развития и роста

✓ оказывает уникальное биологическое и эмоциональное воздействие на здоровье как матери, так и ребенка



Влияние грудного вскармливания на здоровье матерей

Профилактика послеродовой депрессии (окситоцин - «транквилизатор для кормящей женщины»), оказывает выраженный успокаивающий и седативный эффект

Защитный фактор в развитии хронической боли после кесарева сечения

Снижает риск развития метаболического синдрома у кормящих женщин

Более быстрая потеря набранного веса во время беременности
На ГВ вес в среднем ниже на 4,1 кг

Лактационная аменорея

Контрацептивный эффект в первые месяцы лактации



Уменьшение риска развития рака груди

Уменьшение риска развития рака яичников

Снижение риска развития сахарного диабета 2-го типа

Снижается риска развития сердечно-сосудистых заболеваний

Улучшение минерализации костей, снижение риска развития остеопороза, переломов шейки бедра в постменопаузе

Влияние грудного вскармливания на здоровье младенцев

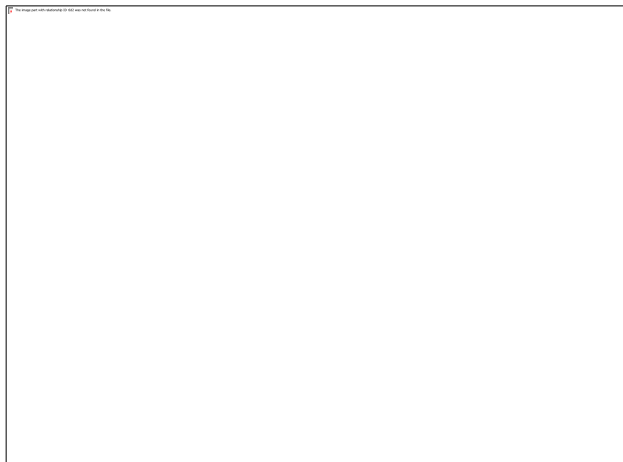
Оказывает важное эмоциональное воздействие

Обеспечивает гармоничный рост и развитие ребенка

Предупреждает развитие анемии, гипотрофии, рахита, аллергии

Снижает заболеваемость острыми инфекционными заболеваниями

Уменьшает аномалии прикуса



Способствует формированию интеллекта

Повышает показатели IQ (на 3,4-7 баллов)

Повышает остроту зрения

Является фактором профилактики метаболических болезней в зрелом возрасте (ожирение, сахарный диабет, остеопороз, гипертоническая болезнь)

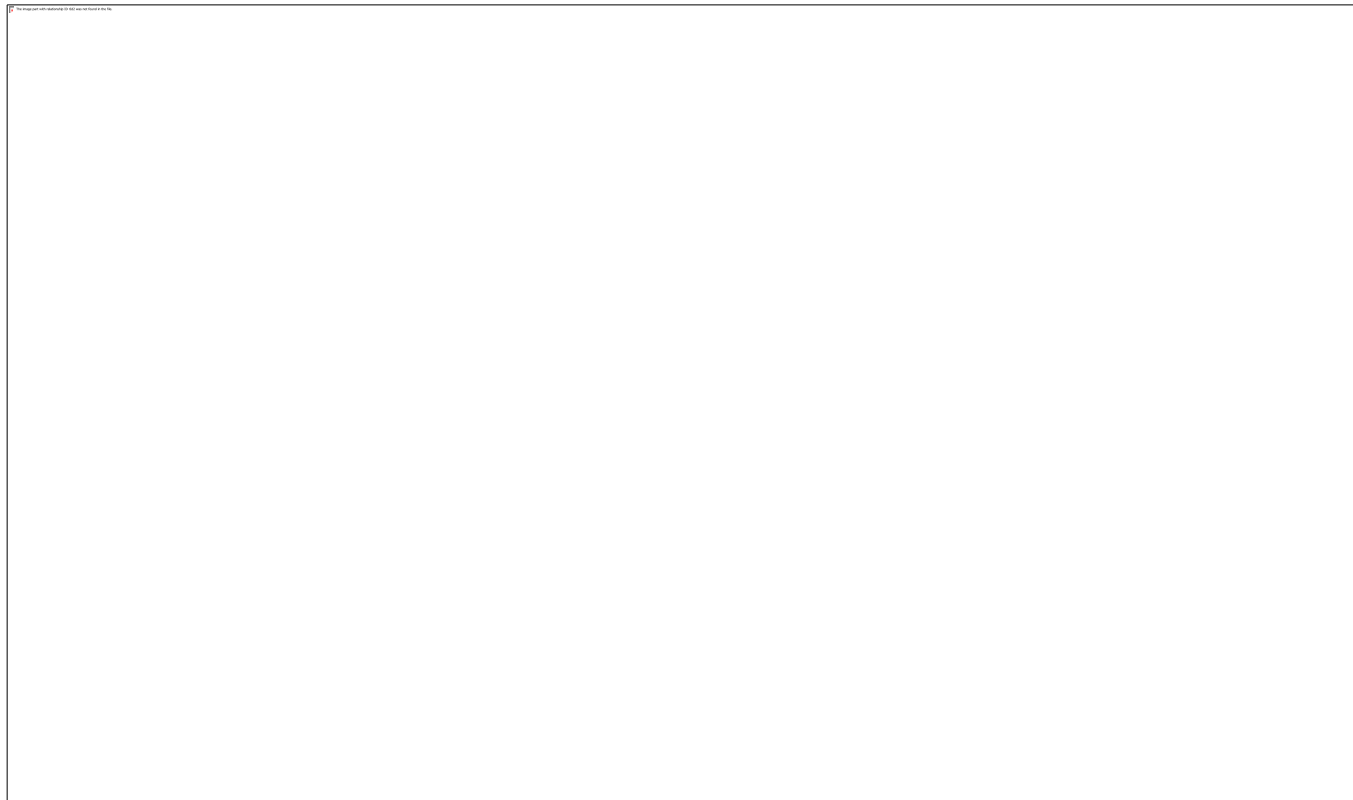
Первые тысяча дней жизни — основа метаболического программирования



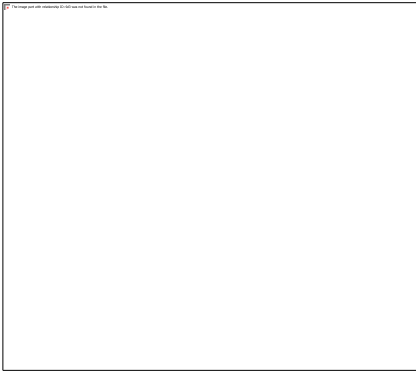
Первая тысяча дней жизни (270 дней внутриутробного развития и два первых года -730 дней после рождения) –является важнейшим этапом, определяющим здоровье человека в не только в детском, но и во взрослом возрасте

- ✓ период быстрой дифференцировки клеток и пролиферации тканей организма
- ✓ нутриенты, влияя на экспрессию генов или фенотип клетки, не затрагивая нуклеотидную последовательность ДНК, могут снижать риски развития заболеваний, даже если есть генетическая предрасположенность

Состав грудного молока



Преимущества грудного молока



- ✓ **Оптимальный состав, запрограммированный самой природой, приближенный к структуре тканей ребенка**
- ✓ **Максимальная биодоступность всех веществ**
- ✓ **Содержит биологически активные вещества, помогающие усвоению нутриентов**
- ✓ **Содержит вещества, способствующие своевременному созреванию организма и дифференцировке органов и систем**
- ✓ **Широкий комплекс факторов гуморальной и клеточной защиты**

Изменение состава грудного молока

Молозиво - первые 3- 5 дней после родов

Переходное молоко - с 6 по 10 день лактации

Зрелое молоко - с 10-15 дня лактации

Грудное молоко — «живая» субстанция, состав его постоянно меняется в ответ на изменяющиеся потребности ребенка

Молозиво

Молозиво по сравнению со зрелым молоком

- Содержит более высокую концентрацию белка, олигосахаридов, иммуноглобулинов, лизоцима, лейкоцитов, макрофагов, лактоферрина и других факторов защиты, что в значительной степени уменьшает риск инфекционных заболеваний у ребенка в первые дни жизни
- Содержит высокие концентрации факторов роста, которые оказывают влияние на созревание всех органов и систем ребенка (прежде всего желудочно-кишечного тракта)



Белок грудного молока

Белок в зрелом женском молоке составляет 0,9-1,5 г/100 мл

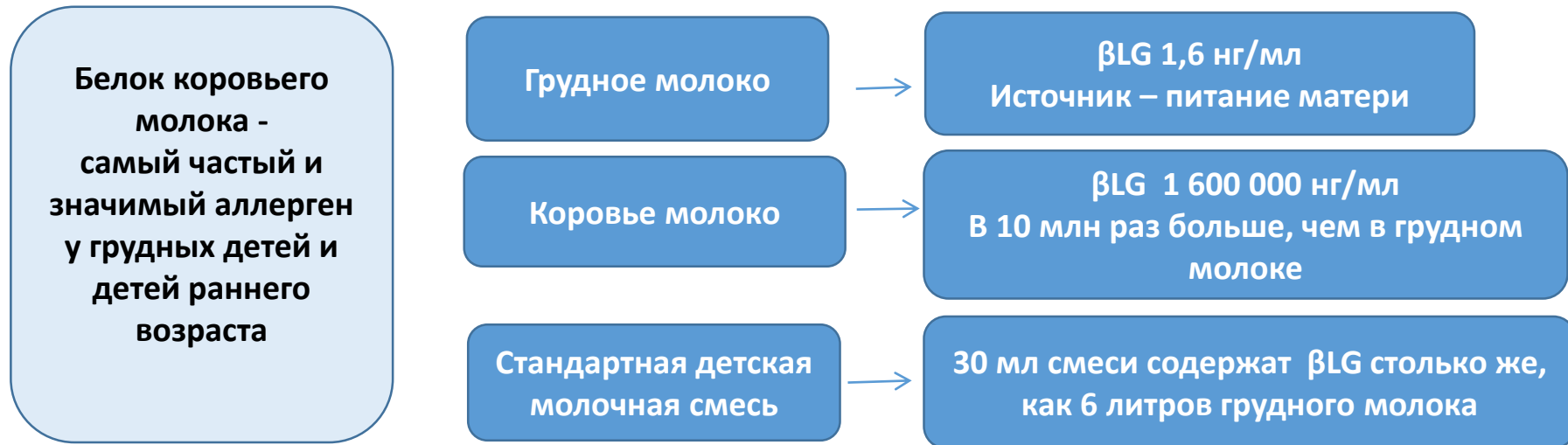
✓ Общее количество белка в грудном молоке значительно меньше, чем в коровьем, и меньше, чем в детских молочных смесях → нет белковой перегрузки

✓ Большое количество альфа-лактальбумина, который богат незаменимыми и условно заменимыми аминокислотами (триптофан, цистеин) → способствует росту бифидобактерий, усвоению кальция и цинка

✓ Более высокий уровень цистеина, триптофана, таурина по сравнению с коровьем молоком) (в отличии от взрослых грудные дети не способны синтезировать таурин)



β-лактоглобулин (βLG) коровьего молока



- ✓ Естественное вскармливание снижает риск развития аллергии, благодаря высокому уровню усвоения микронутриентов из женского молока и соответствию их тканям ребенка
- ✓ Опасность развития аллергии на первом году жизни заключается в том, что наиболее часто она является стартовой сенсibilизацией, ведущей впоследствии к формированию других видов аллергических реакций и заболеваний

Жиры грудного молока

Содержание липидов в женском молоке в среднем составляет 3,0 - 4,5 г/100 мл

- Содержание полиненасыщенных жирных кислот (ПНЖК) в 12-15 раз выше, чем в коровьем, в том числе незаменимых – омега-3 и омега-6
 - они являются необходимыми компонентами фосфолипидов головного мозга
 - повышают стабильность мембран эритроцитов
- ✓ ПНЖК принимают непосредственное участие в миелинизации нервных волокон и развитии мозга, формировании сетчатки глаза

Жиры материнского молока перевариваются легче, чем жиры коровьего благодаря большой степени эмульгации, наличию в грудном молоке фермента липазы



Концентрация жиров в заднем молоке выше, чем в переднем

Углеводы грудного молока

Содержание углеводов в женском молоке колеблется от 6,8 до 7,4 г/100 мл

Лактоза - 85%

- ✓ незаменима для пластических процессов формирования мозговой ткани, органа зрения у грудного ребенка
- ✓ для улучшения всасывания кальция из молока
- ✓ β -конфигурация лактозы грудного молока обеспечивает медленное ее переваривание, частичное поступление в толстую кишку в нерасщепленном виде, где она проявляет пребиотические свойства

Олигосахариды – 15%

- ✓ механическая защита от повреждений слизистой тонкой кишки – блокировка рецепторов энтероцитов – предотвращение адгезии бактерий, вирусов, токсинов
- ✓ субстрат для роста бифидо- и лактобактерий
→ торможение развития условно-патогенной флоры
- ✓ источник короткоцепочечных жирных кислот (энергетический субстрат, синтез муцина)
- ✓ иммуномодулирующее действие

Функции олигосахаридов – основа пробиотических эффектов женского молока, протективное действие в отношении кишечных инфекций

Витамины и микроэлементы

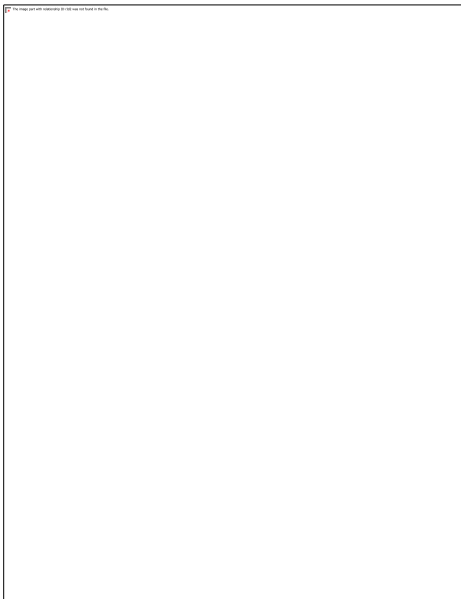
- ✓ Грудное молоко содержит оптимальное для организма ребенка количество витаминов и микроэлементов (кальция, фосфора, натрия, магния, железа, меди, цинка, кобальта, селена)
- ✓ Содержание минеральных веществ в грудном молоке оптимально (при условии правильного питания беременных и кормящих женщин)

**13 витаминов
и
витаминоподобных
веществ**

**24 минеральных
вещества**

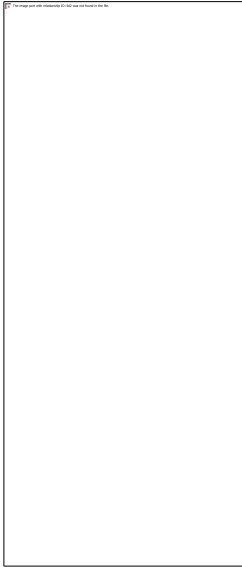
- Невысокий уровень минеральных веществ при их хорошей усвояемости обеспечивает низкую осмолярность и снижает нагрузку на выделительную систему ребенка
- Железа меньше, чем в молочных смесях, при этом биодоступность составляет 50% к 20% , что обусловлено адекватным соотношением других минералов - Ca, Cu, Zn, присутствием лактоферрина

Иммунологические свойства женского молока



- ✓ Женское молоко богато иммуноглобулинами
- ✓ Секреторный IgA, получаемый ребенком с грудным молоком, покрывает слизистую ЖКТ и защищает его от патогенных микроорганизмов
- ✓ С молоком в организм ребенка попадают материнские противоиnфекционные антитела → дети, получающие грудное молоко, реже болеют инфекциями
- ✓ Содержит бифидо- и лактобактерии

Микробиота грудного молока



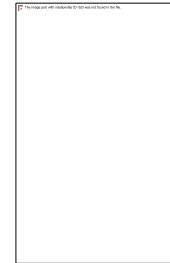
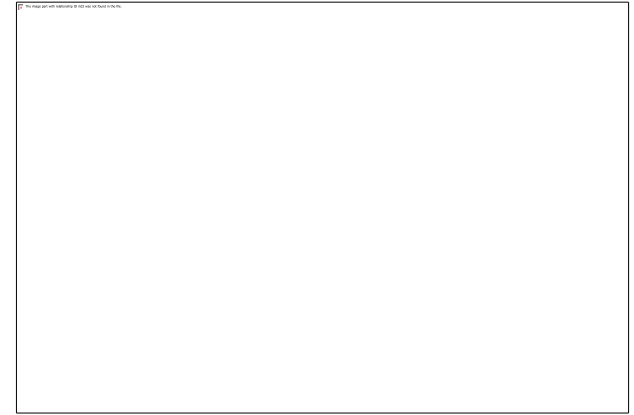
- ✓ Грудное молоко содержит более 700 видов бактерий
- ✓ Ребенок на грудном вскармливании получает $10^4 - 10^6$ бактерий, многие из которых способны подавлять рост условно-патогенной флоры
- ✓ Включает значительное количество бактериальных ДНК, которые программируют иммунную систему ребенка
- ✓ Предполагается снижение риска ожирения и аллергии (благоприятное влияние на метаболизм)

Кожный контакт ребенка и матери сразу после рождения, раннее прикладывание к груди, исключительно грудное вскармливание в свободном режиме в первые дни жизни защищают кишечник ребенка от обильного заселения патогенной флорой

Микробиота грудного молока: важная роль в регуляции набора веса ребенком

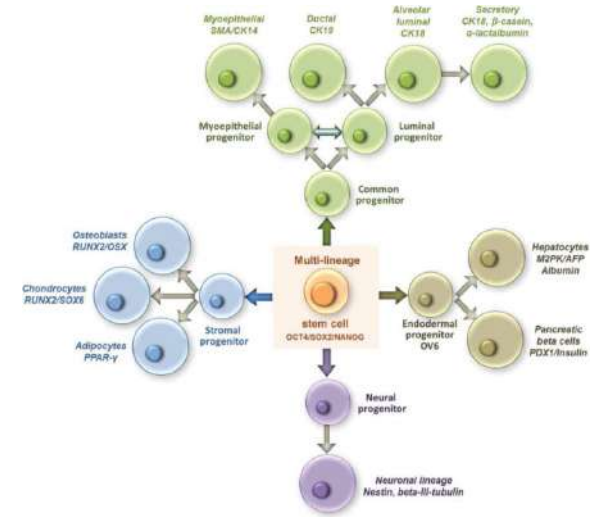
Для матерей с избыточной массой тела или ожирением, по сравнению с женщинами с нормальным весом характерно меньшее микробное разнообразие грудного молока (меньшее количество бифидобактерий, большее содержание стафилококков и лактобацилл)

Такие женщины могут «программировать» подобное состояние у своих детей, передавая им абберантную микробиоту с грудным молоком в период раннего становления кишечной микробиоты ребенка



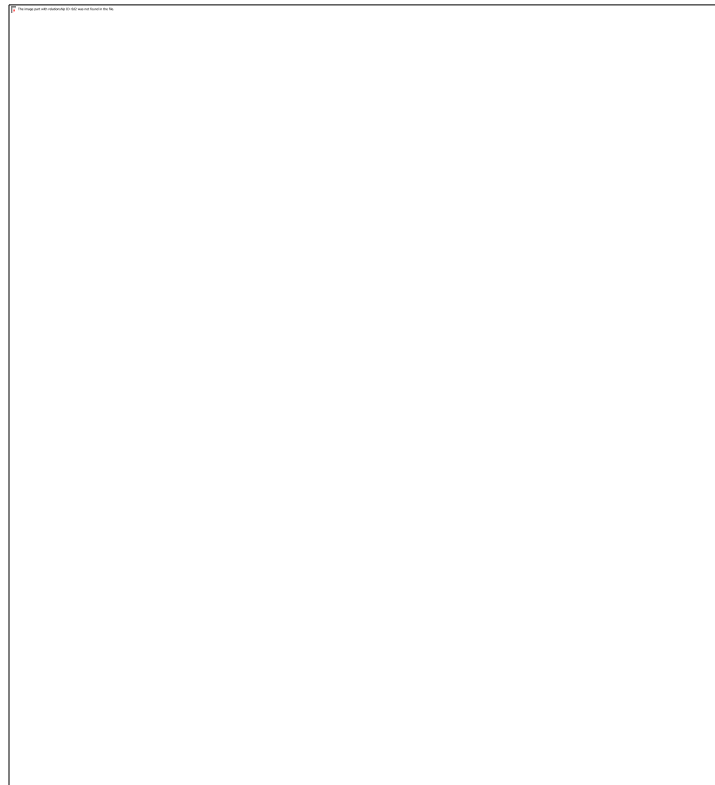
Стволовые клетки

- В 2007 году профессор Питер Хартманн (Peter Hartmann) и его группа из Университета Западной Австралии впервые обнаружили присутствие стволовых клеток в грудном молоке (Cregan et al. 2007)
- Около 30 % клеток грудного молока являются стволовыми
- Из ЖКТ ребенка стволовые клетки (не разрушаясь) попадают в кровоток, а затем интегрируются в ткани новорожденного и играют роль в развитии органов и их функционировании (феномен «микрохимеризма»)
- Генетический материал матери присутствует в организме младенца в течение долгого времени



Еще преимущества...

- **Формируется положительная психоэмоциональная связь между матерью и ребёнком**
- Оптимальная температура
- Не нужны стерилизаторы и бутылочки
- Наиболее экономичное питание



Практически каждая женщина может кормить грудью



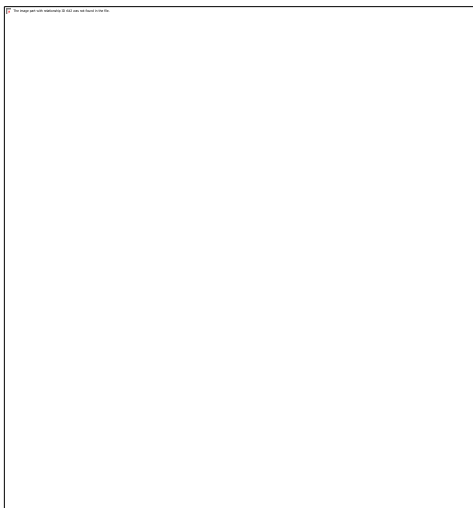
«Грудное вскармливание - это образ жизни, а не только способ кормления»

Марта и Уильям Серз

Рекомендуется

- «Настроиться» на грудное вскармливание
- Не проводить ребенку после рождения никакого «догрудного» кормления
- Прикладывать ребенка к груди в родзале
- Кормить по первому требованию ребенка, в том числе и ночью
- Если у женщины мало молока или оно уменьшается, необходимо в первую очередь перевести ребенка на более частое кормление
- Не прекращать кормление грудью при трещинах сосков и нагрубании молочных желез, в этих случаях иногда используют накладки

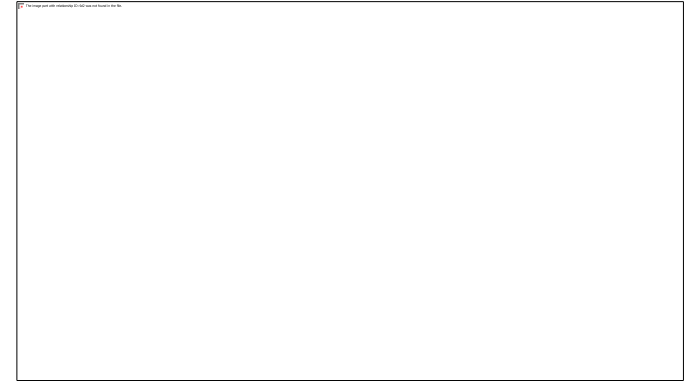
ВОЗ РЕКОМЕНДУЕТ



- ✓ Прикладывание к груди в течение первого часа после рождения ребенка
- ✓ Контакт кожа-к-коже (начать в первые 10 мин после родов) продолжительностью не менее 2 час (под наблюдением медперсонала)
- ✓ Исключительно грудное вскармливание первые 6 месяцев
- ✓ Продолжение грудного вскармливания до 2-х лет и позже после введения прикорма

Раннее прикладывание новорожденного к груди

- ✓ Является стимулом для более быстрого становления лактации и длительного ее сохранения
- ✓ Способствует лучшей и более быстрой адаптации новорожденного - раннему заселению кожи «родной» микрофлорой
- ✓ Ускоряет послеродовую инволюцию матки
- ✓ Уменьшает вероятность гнойно-воспалительных заболеваний как у матери, так и у ребенка
- ✓ Быстрее устанавливается психо-эмоциональный контакт между матерью и ребенком



Противопоказания к раннему прикладыванию и кормлению грудью со стороны матери

- Прием опасных препаратов, противопоказанных при беременности и кормлении
- Эклампсия, сильные кровотечения во время родов и послеродовом периоде
- Формы туберкулеза с бактериовыделением
- Состояние выраженной декомпенсации при хронических заболеваниях внутренних органов
- Острые психические заболевания
- Особо опасные инфекции
- Герпетические высыпания на соске молочной железы (до их излечения)
- ВИЧ-инфицирование
- Острый вирусный гепатит А

Противопоказания к кормлению грудью со стороны ребенка

- Тяжелое нарушение мозгового кровообращения, внутричерепное кровоизлияние, судороги
- Глубокая недоношенность (дети с экстремально низкой и очень низкой массой тела) с отсутствием сосательного и/или глотательного рефлексов
- Тяжелые пороки развития внутренних органов
- Тяжелые проявления респираторного дистресс-синдрома
- Наследственные заболевания обмена веществ (галактоземия, фенилкетонурия)
- Пороки развития верхней и нижней челюсти, неба, не позволяющие совершать акт сосания

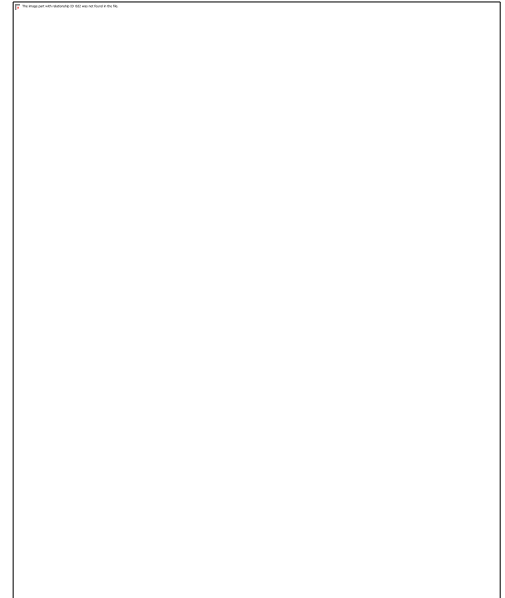
Важно!

- ✓ До 4-х – 6 месяцев жизни ребенок не нуждается в другой пище, кроме грудного молока
- ✓ Нет необходимости поить ребенка водой (за исключением редких ситуаций), так как грудное молоко утоляет жажду (центры сытости и жажды в головном мозге грудных детей практически совпадают)
- ✓ При допаивании ребенка у него возникает ложное чувство насыщения, угнетающее сосательный рефлекс

Лактационный криз

Это временное уменьшение выработки молока

- ✓ В основе лактационных кризов лежат особенности гормональной регуляции лактации
- ✓ Периодичность около 1,5 мес.
- ✓ Длительность 3-4 дня, редко 6-8 дней
- ✓ Необходимо увеличить число кормлений и кормить из обеих грудных желез
- ✓ Недопустимо сразу же докармливать смесями



Гипогалактия - секреторная недостаточность молочных желез в период лактации

- ✓ **Первичная** – встречается у 3-5% женщин вследствие нейроэндокринных нарушений (расстройств гипоталамо-гипофизарно-яичниковой регуляции)
- ✓ **Вторичная** – развивается вследствие отрицательного воздействия на женский организм социальных, медицинских, биологических, психологических и экономических факторов



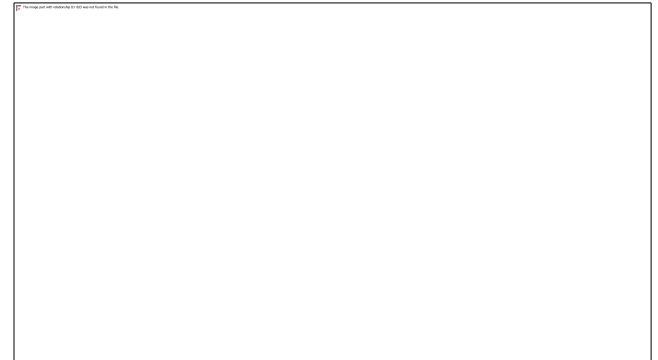
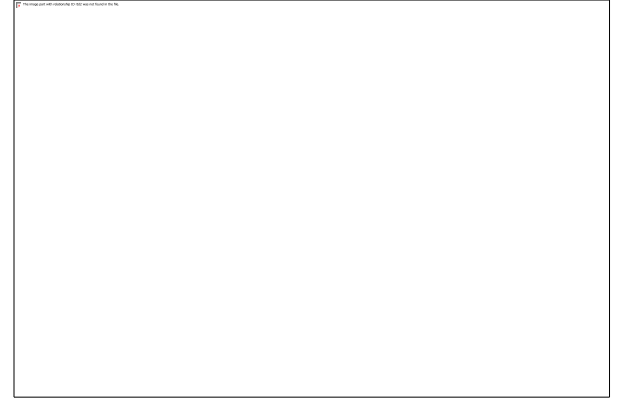
Нарушение режима питания, различные заболевания, возраст кормящей женщины играют второстепенную роль в развитии гипогалактии

Причины

- Недостаточная мотивация к кормлению грудью у беременной
- Позднее первое прикладывание к груди
- Редкое прикладывание ребёнка к груди
- Технический подход к контролю за процессом лактац (дети в течение дня могут высасывать разный объём молока в разные часы)
- Нарушение режима дня кормящей женщины (чрезмерная физическая и психическая нагрузка, недостаточный сон).

МЕРОПРИЯТИЯ ПРИ ГИПОГАЛАКТИИ

- Перевод ребёнка на более частое кормление (питание «по требованию»), без ночных перерывов
- В одно кормление поочередное прикладывание ребенка к обеим молочным железам
- Сцеживание
- Обязательный дневной отдых (сон) кормящей женщины
- Положительный эмоциональный настрой в семье.
- Массаж молочной железы перед кормлением
- Назначение специализированных продуктов, лактогенных чаев
- Иглорефлексотерапия



Частые ошибки при грудном вскармливании

- **Прекращение грудного вскармливания из-за приема лекарств (есть перечень лекарственных средств, противопоказанных при грудном вскармливании)**

По данным ВОЗ для грудных детей **не опасны** жаропонижающие, противокашлевые, антигистаминные препараты, бронхолитики и многие антибиотики (если мать принимает их в стандартных терапевтических дозах)

- **Отказ от кормления при мастите даже из здоровой груди**

Питание женщины в период беременности и лактации

- Разнообразная, полноценная диета в период беременности и лактации является предпочтительной
- Индивидуальный гипоаллергенный рацион с исключением причинно-значимых аллергенов показан при наличии аллергического заболевания у самой женщины

Grimdhaw KE et al. Diet and food allergy development in infancy: birth study using prospective Food dietary data/ JACI 2014
Pitt T.J. et al. JACI 2018



Смешанное вскармливание

Докорм - это дополнительная пища, которую получает ребенок первого года жизни, находящийся на естественном (грудном) вскармливании, при недостаточном количестве молока у матери

- Для докорма используют адаптированные молочные смеси
- Сначала ребёнка кормят грудью и только после полного её опорожнения докармливают смесью
- С целью сохранения лактации ребёнка прикладывают к груди чаще
- Чередование кормлений грудью и смесями нежелательно, так как это приводит к снижению лактации и затруднению переваривания продуктов коровьего молока
- Вводить докорм рекомендуют через соску с небольшим отверстием, так как при свободном поступлении докорма из бутылочки ребёнок может отказаться от груди

Искусственное вскармливание

вскармливание детей грудного возраста
заменителями грудного молока
(адаптированными молочными смесями),
при полном или почти полном отсутствии
(менее 1/5 от потребности) грудного молока

- Пищевая ценность молочных смесей приближается к женскому молоку, поэтому правила вскармливания ими близки к тем, которые соблюдаются при кормлении грудью
- При искусственном вскармливании (в отличие от естественного) **должен соблюдаться определенный режим** (перерывы между кормлениями не менее 3-х час, не рекомендуется ночное кормление)

Детские молочные смеси

«Начальные»
для детей от 0 до
4-6 месяцев.

«Последующие»
для детей от 6 до
12 месяцев.

для детей
от 0 до 12
месяцев.

- Смеси Пре- для недоношенных детей

Особенности вскармливания недоношенных детей

Питание недоношенных детей (особенно с экстремально низкой массой тела) трудная и не до конца решенная задача

Причины

- Функциональная незрелость ЖКТ
- Недостаточная активность пищеварительных ферментов
- Высокая потребность в питательных веществах и энергии

Естественное вскармливание недоношенных детей

Исключительный приоритет в качестве субстрата энтерального питания при вскармливании недоношенных детей имеет грудное молозиво/молоко, даже если количество его у матери незначительное

Преимущества нативного молока

- сохраняет все защитные факторы
- способствует более быстрой эвакуации из желудка
- обеспечивает лучшее всасывание жиров
- стимулирует моторику ЖКТ
- **снижает риск возникновения некротизирующего энтероколита**
- **снижает вероятность тяжелого течения бронхолегочной дисплазии и ретинопатии недоношенных**
- **обеспечивает лучшее психомоторное и интеллектуальное развитие**

Естественное вскармливание недоношенных детей

Грудное вскармливание возможно при наличии следующих условий

- **Гестационный возраст > 34 недель**
- **Масса тела > 1800-2000г**
- **Координация сосания и глотания**
- **Отсутствие дыхательных нарушений**

Естественное вскармливание недоношенных детей

В процессе «созревания» грудного молока происходит снижение его энергетической ценности, содержания белка и основных минералов, что не соответствует высоким биологическим потребностям недоношенных детей

- ✓ Молоко преждевременно родивших женщин может удовлетворить потребности в пищевых веществах недоношенных детей **с массой тела более 1800-2000г**
- ✓ Недоношенные дети с меньшей массой тела после окончания неонатального периода начинают испытывать дефицит в белке, кальции, фосфоре, магнии, натрии, меди, цинке, витаминах B2, B6, C, D, E, K, фолиевой кислоте

Необходимо обогащение грудного молока

- по одному из нутриентов (монокомпонентное обогащение)
- комплексно «за счет добавления **фортификаторов** («усилителей») женского молока – мультикомпонентных продуктов с высокой биологической ценностью, содержащих все необходимые микронутриенты

Искусственное вскармливание недоношенных детей

- ✓ При отсутствии или недостаточном количестве грудного молока рекомендуются **специализированные смеси для недоношенных и маловесных детей (Смеси Пре-)** с повышенной питательной ценностью по сравнению с обычными адаптированными
- ✓ По достижении ребенком массы тела 2500-3000г –перевод на обычные адаптированные молочные смеси

! Не рекомендуется разведение любых молочных смесей, не предусмотренное инструкцией

Критерии адекватности питания потребностям ребенка, независимо от вида вскармливания

- **Закономерное нарастание массы и длины тела**
- **Соответствующее возрасту развитие моторных и нервно-психических функций**
- **Нормальный стул (частота, характер)**
- **Нормальная частота мочеиспусканий**
- **Отсутствие аллергических реакций**
- **Отсутствие дефицитные заболевания**

Лечебное питание

Лактазная недостаточность – непереносимость дисахарида лактозы (самая частая форма мальабсорбции – у 70% грудных детей)

Расщепление лактозы ферментом лактазой происходит в тонкой кишке

ПЕРВИЧНАЯ - снижение активности лактазы при сохраненном энтероците

1. Врожденная (генетически обусловленная) - встречается редко, протекает, как правило, тяжело
2. Транзиторная - у недоношенных или незрелых к моменту рождения детей, обычно выражена умеренно и сохраняется до 3-4-х месяцев

ВТОРИЧНАЯ – снижение активности лактазы, связанное с повреждением энтероцита (при инфекционно-воспалительных, иммунных, атрофических процессах в кишечнике)

Лактазная недостаточность

Клиническая картина

- Диарея –стул жидкий, водянистый, пенистый с кислым запахом
- Вздутие живота, колики, обильное отхождение газов
- Возможно учащение стула до 8-10 раз в сутки

Лечебные смеси

- Низколактозные
- Безлактозные

Смеси для лечебного питания

- **Аллергия на белок коровьего молока**

- На основе гидролизованных белков (с частичной степенью гидролиза; с полной степенью гидролиза)

- **Срыгивания и кишечные колики**

- Содержат загустители-полисахариды (камедь рожкового дерева или крахмал)

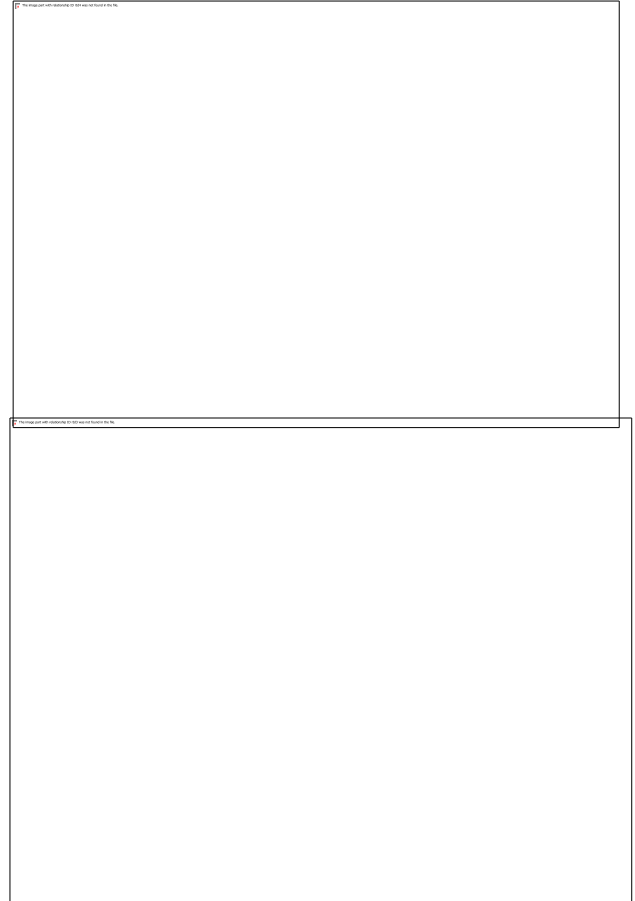
Прикорм

Введение новой пищи, более концентрированной, постепенно и последовательно заменяющей кормление грудью

Прикорм необходим для

- ✓ **удовлетворения возрастающих потребностей в основных пищевых веществах и энергии (дополнительное поступление – растительных белков, разнообразных углеводов, растительных жиров, микроэлементов, витаминов, пищевых волокон)**
- ✓ **стимуляции соковыделительной и ферментативной системы желудочно-кишечного тракта**
- ✓ **развития жевательного аппарата**
- ✓ **стимуляции моторной функции кишечника**
- ✓ **формирования пищевых вкусовых привычек**

Продукты и блюда прикорма



Правила введения прикорма

- ✓ Прикорм следует вводить в возрасте 6 месяцев
- ✓ При дефектах питания матери, ЗВУР, гипотрофии –возможно введение прикорма с 4-х месяцев
- ✓ Преимущество имеют блюда промышленного изготовления
- ✓ Прикорм дают с ложки, до кормления грудью или молочной смесью, по одному продукту
- ✓ Начинают вводить прикорм с ½ чайной ложки, на следующий день – чайную ложку, постепенно в течение недели доводят до целой порции
- ✓ Новый продукт дают утром или в обед, чтобы в течение дня проследить за реакцией организма (сыпь, характер стула)
- ✓ При появлении аллергической реакции прикорм прекращают давать
- ✓ Не следует вводить новую пищу, если ребенок болен

пробиотики

синбиотики

пребиотики

Fe

A

дцпнжк

Ca

E

B₆

фрукты

P

B₁

PP

Mg

B_c

овоци

Каши

**являются источником
углеводов,
растительных белков,
минеральных веществ,
витаминов и
пищевых волокон**

Zn

C

I

B₂

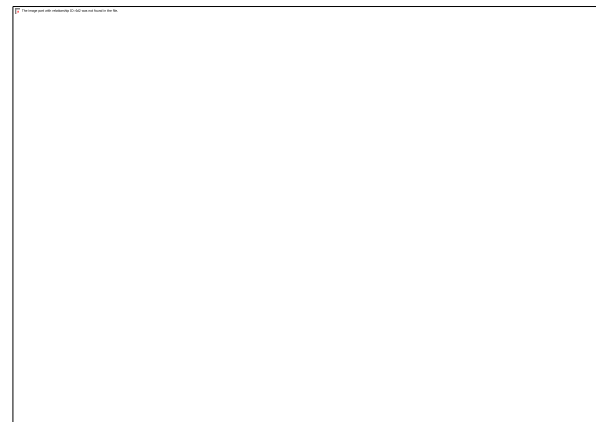
K

Отличия «промышленных» каш от домашних каш

Промышленные каши

- **Стабильный состав**
- **Качественный белок**
- **Адекватный уровень микронутриентов**
- **Микробиологический контроль**
- **Контроль за уровнем пестицидов и токсических веществ**

Сроки введения прикорма



4-6 мес.	Каши (без глютена — рисовая, гречневая, кукурузная, позднее глютеносодержащие — овсяная, ячневая, пшеничная, манная) — 1-й прикорм при естественном вскармливании Каша может быть безмолочной или ее разводят грудным молоком, молочной смесью 150-200г в день
5-7 мес.	Овощное пюре (моноовощное , позднее из 3-4 овощей) — 1-й прикорм при искусственном вскармливании 150-200 г в день
4-6 мес.	Масло растительное, сливочное (если мать готовит сама) 2-5 г в день
6 мес.	Соки, через 2-3 нед. после них — фруктовое пюре по 60-100 в день
6-7 мес.	Творог 30-50г в день
6-7 мес.	Яичный желток от 1/4 до 1/2 в день
6-7 мес.	Мясо сначала в виде мясорастительных консервов (содержание мяса в них 10-20%), позже в виде мясных (содержание мяса до 60%) От 30 до 70-90г в день.
7-8 мес.	Пюре фруктово-злаковые, позже разные виды кефира и других неадаптированных кисломолочных напитков
8-9 мес.	Рыбное пюре (обычно готовое пюре с разными овощами) 1-2 раза в неделю, 30-60г в день вместо мясного пюре

В питании грудных детей не используют

✓ **Мясные бульоны**

✓ **Коровье молоко**

- белки коровьего молока оказывают патологическое действие на эпителий кишечника, могут приводить к микродиapedезным кровотечениям и потере железа, кальция и жиров
- затруднено усвоение цинка, меди

Коровье молоко можно включать в рацион питания детей с 1 года

Показания к выбору первого прикорма

овощное пюре

нутритивный
статус

характер
стула

нормотрофия
паратрофия

нормальный
запоры



каша

нутритивный
статус

характер
стула

гипотрофия

диарея

Пирамида вариантов вскармливания

ВОЗ/ЮНИСЕФ, совместное
положение, 1980

ААР, Американская академия
педиатрии «Директивы по
грудному вскармливанию»,
2012

ESPGHAN, Европейский
комитет по питанию, 2013

АВМ, Академия медицины
грудного вскармливания,
2017



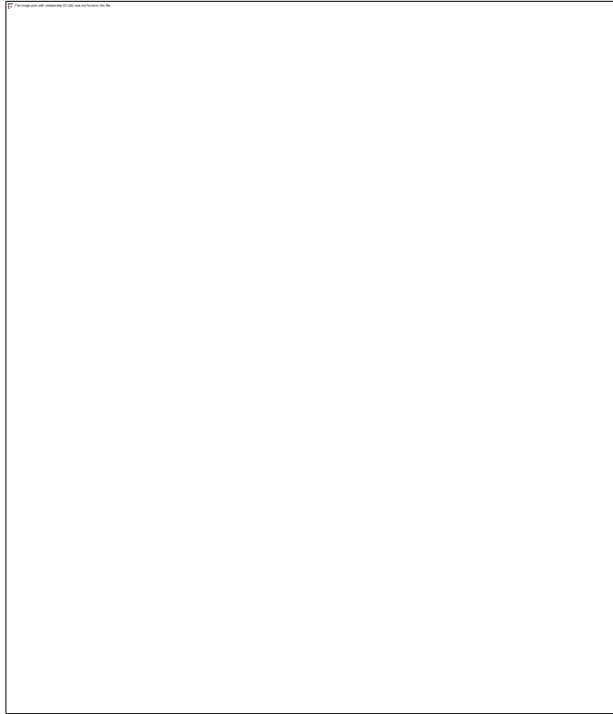
Грудное вскармливание и сохранение жизни

Исследования, проведенные в 42 странах с высоким уровнем смертности показали, что непродолжительное грудное вскармливание или его отсутствие приводят



- к 1,4 млн детских смертей в год
- к 44 млн. лет жизни, утраченных из-за преждевременной смерти или нетрудоспособности

«Впитать с молоком матери...»



"Питаясь от груди, младенцы впитывают в себя не только молоко: они впитывают любовь, нежность, утешение, безопасность и таким образом становятся людьми с сильным характером"

Паисий Святогорец



СЕЧЕНОВСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ

НАРУШЕНИЕ ФОСФОРНО-КАЛЬЦИЕВОГО ОБМЕНА У ДЕТЕЙ. РАХИТ

Подчерняева Н.С.
д. м. н., профессор
Кафедра детских болезней
Сеченовский Университет

Москва, 2025 г.

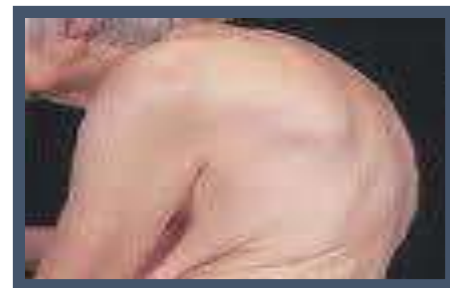
План лекции

- 1. Минерализация костной ткани ребёнка**
- 2. Определение понятия «рахит»**
- 3. Метаболизм витамина D₃**
- 4. Факторы риска минерального дефицита**
- 5. Клинические и параклинические симптомы рахита**
- 6. Диагностика, диф. диагностика**



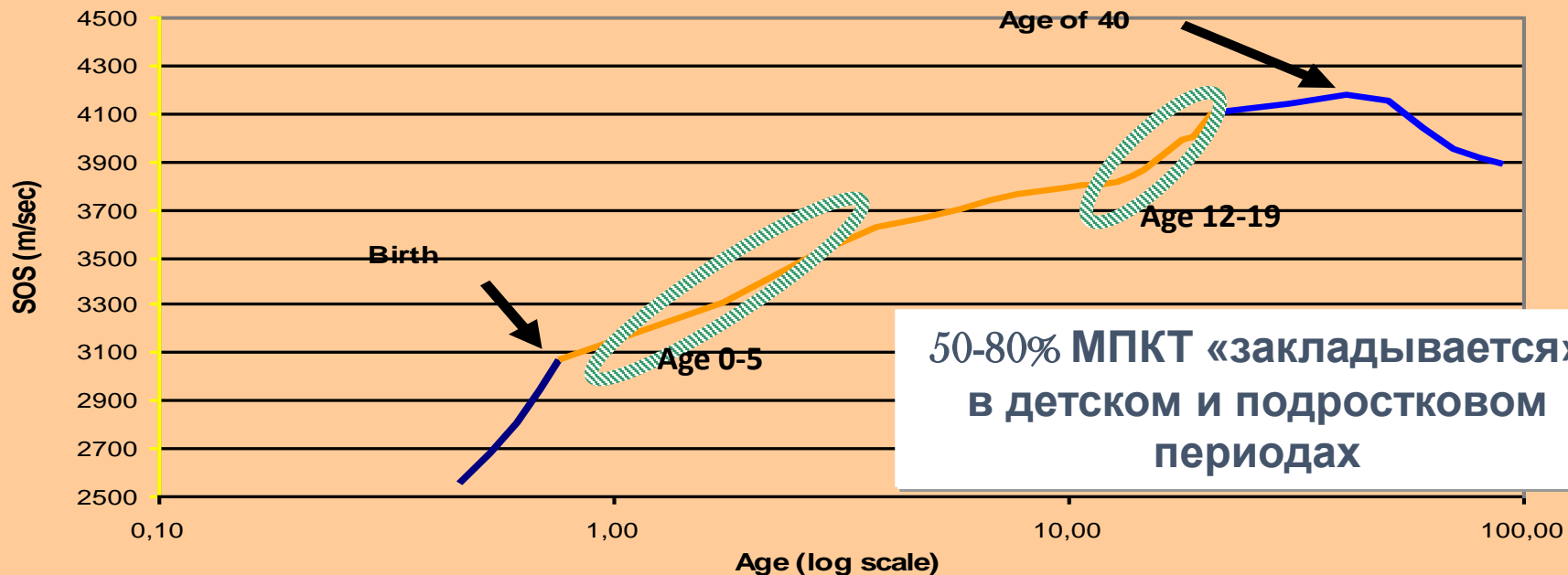
«...если МПКТ ребёнка на 5-10%, то в пожилом возрасте частота перелома шейки бедра на 25-30%...»





Состояние кости в различные периоды жизни

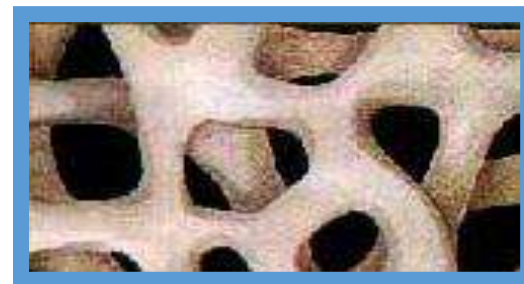
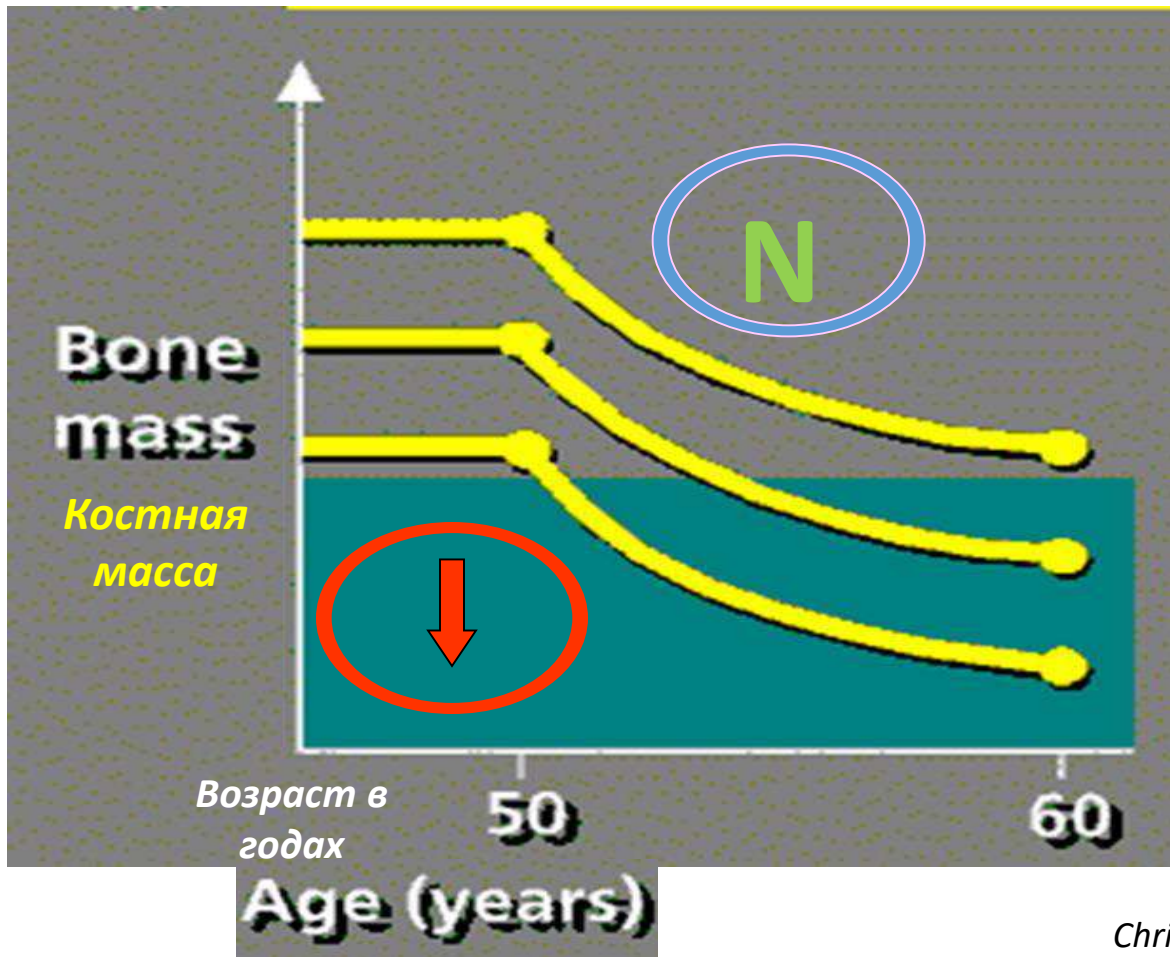
Female Radial SOS



**50-80% МПКТ «закладывается»
в детском и подростковом
периодах**



Пиковая костная масса и костные «потери»



Christodoulou C., Cooper C. What is osteoporosis?
Postgrad Med J 2003 Mar;79 (929)132-8.

**...50% пиковой массы кости взрослого
человека запрограммировано
генетически,
остальные 50% определяются
средовыми факторами...**

Christodoulou C., Cooper C. What is osteoporosis? Postgrad Med J 2003 Mar;79(929)132-8.
Akesson K. New approaches to pharmacological treatment of osteoporosis. Bull World Health
Organ. 2003;81(9):657-64.

Факторы, влияющие на усвоение кальция и костную минерализацию

- Обеспеченность витамином Д
- Генетические факторы
- Возраст (всасывание Са у младенцев - 58%, в пубертате – 34%)
- **Заболевания, вызывающие нарушение метаболизма кальция и витамина Д**
- Пол, стадия полового созревания
- Темпы линейного роста
- Двигательная активность
- Перенесенные инфекционные болезни
- Характер вскармливания на 1-м году жизни
- Вегетарианство в младенческом возрасте
- Курение, употребление алкоголя
- Соответствие хронологического возраста биологическому

**Рахит– один из факторов риска
развития «костной бедности» у детей**

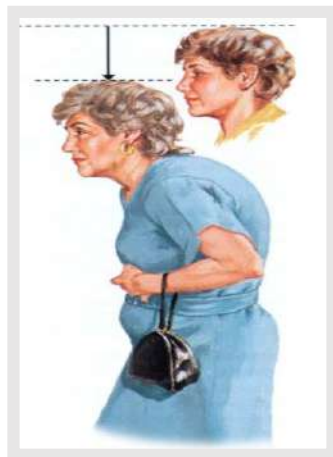
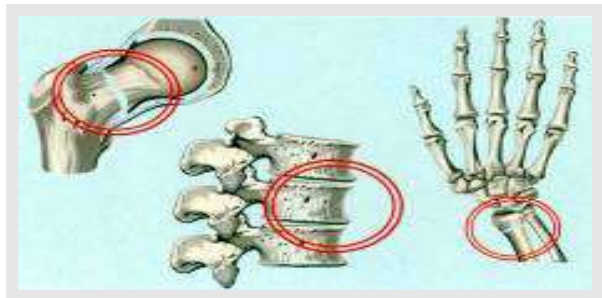


декальцинированная кость



нормальная кость

Остеопороз – это системное заболевание скелета, характеризующееся снижением костной массы, микроархитектурными изменениями костной ткани, приводящими к повышению ломкости костей и повышению риска переломов.



РАХИТ – это полиэтиологическое обменное заболевание, обусловленное несоответствием между:

- высокой потребностью растущего организма *преимущественно* в фосфорно-кальциевых солях и

- недостаточностью систем, обеспечивающих их доставку и включение в метаболизм

- Рахит детей раннего возраста

Рахит «разгар» – МКБ-Х: E 55.0

- Классический рахит,

- Д-дефицитный рахит

- Рахит младенцев и пр.

Частота рахита

- 25-55% (100%) (*В.Ф.Демин, 1985*)
- 50-70% (*А.И.Рывкин, 1985, С.В.Мальцев, 1987, Н.А.Коровина и др., 1998, А.М.Запруднов, К.И.Григорьев, 1998, П.В.Новиков, 2007*)
- **20%** (*Патоморфологическая частота рахита при исследовании костной ткани у детей старше 5 месяцев, Н.Н.Архипова, Э.М.Шакирова, 2006*)

Активация витамина D

D₃ Холекальциферол

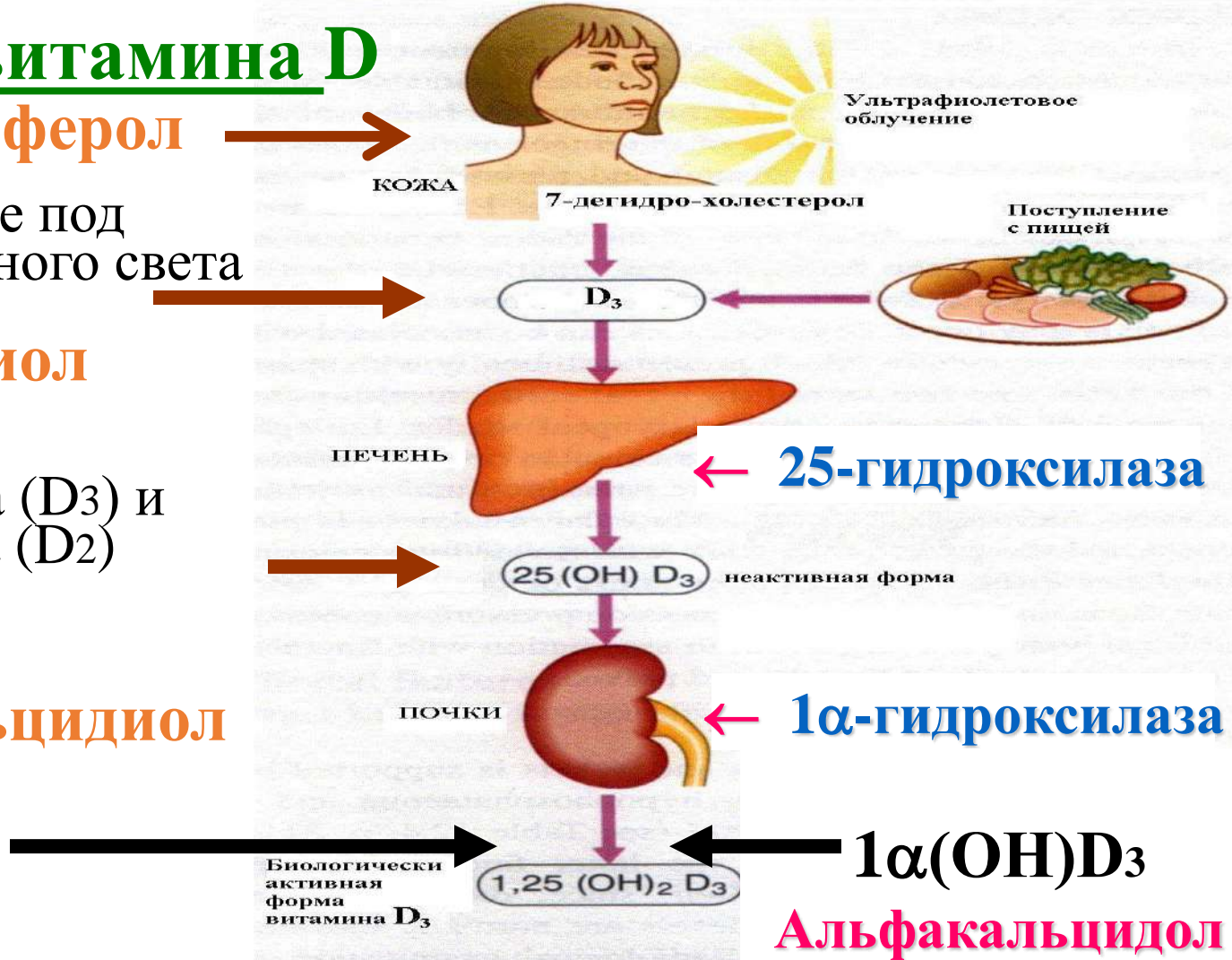
- образуется в коже под действием солнечного света

D₃ Кальцифедиол

- образуется из холекальциферола (D₃) и эргокальциферола (D₂)

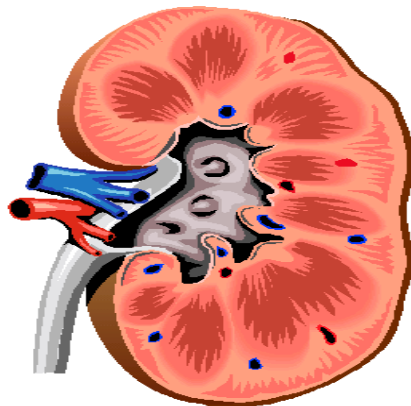
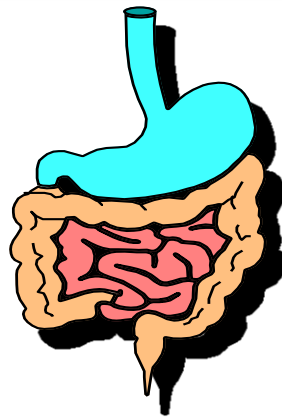
25(OH)D₃ Кальцидиол

- неактивный



Точки приложения витамина Д

Кишечник



Почки



- 1924 Hess A. и соавт. – синтез витамина Д1
- 1928 Windaus A. – Нобелевская премия за синтез предшественника вит. Д (7-гидрохолестерол)
- 60-80 г.г. Hector F.De Luca – изучение метаболизма вит. Д, описание токсического действия с развитием гипервитаминоза Д

•1998 – открытие специальных рецепторов к вит. Д в тканях-мишенях

Системы локализации рецепторов к вит. Д

(Г.Я. Шварц,

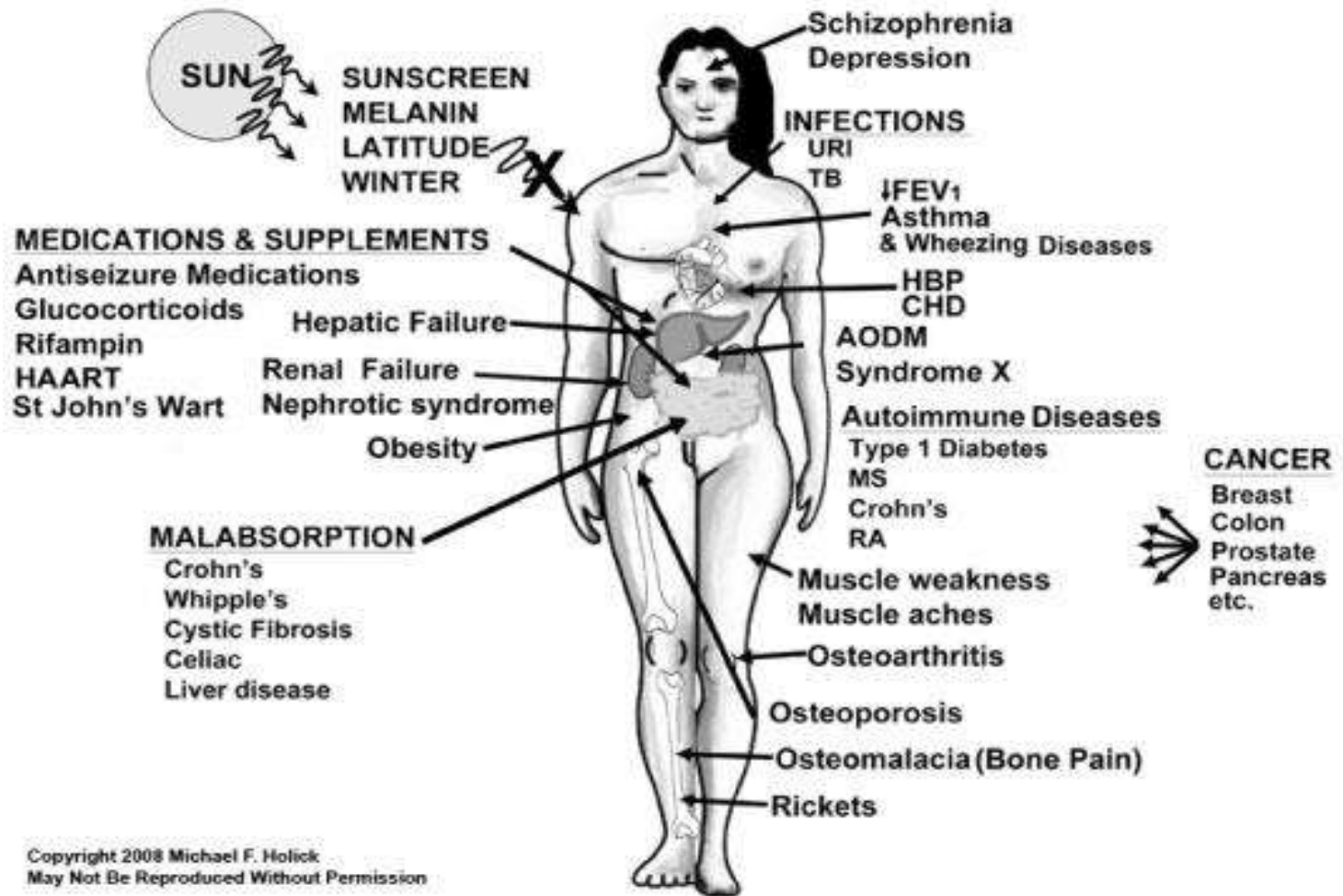
2005):

**ЖКТ, гепато-билиарная, мочевыделительная, СС,
репродуктивная, иммунная, дыхательная, костно-
мышечная, кожа, ЦНС**

CAUSES

VITAMIN D DEFICIENCY

CONSEQUENCES

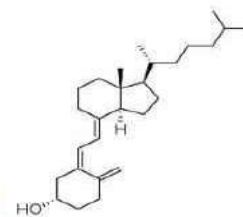




**Связь депрессии и уровня
витамина D3 у детей**



- **Более высокие концентрации 25 (ОН) D3 были связаны с более низким уровнем депрессивных симптомов у детей**



A. Tolppanen, Adrian Sayers, William D. Fraser, Glyn Lewis, Stanley Zammit, and Debbie A. Lawlor. The association of serum 25-hydroxyvitamin D3 and D2 with depressive symptoms in childhood – a prospective cohort study. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 2011.



Дефицит витамина D и эндокринная система

- Нарушается метаболизм глюкозы
- Нарушается индекс чувствительности к инсулину
- При уровне $25(\text{OH})\text{D}_3 < \text{нормы}$ чаще развивается метаболический синдром





Эффекты витамина Дз

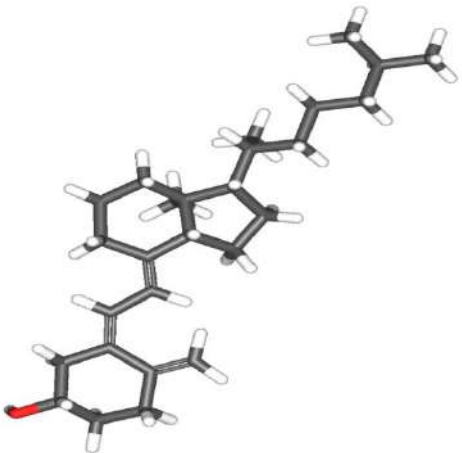
- Улучшение нервно-мышечной проводимости

- Увеличение мышечной силы

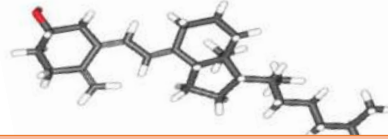
Дефицит витамина Дз ассоциирован с

- мышечной слабостью
- падением
- сахарным диабетом
- онкозаболеваниями
- нарушениями иммунной системы
- артериальной гипертензией

Vitamin D



Витамин D, D-гормон и D-эндокринная система



биологически неактивен;

не является кофактором ни одного из известных ферментов в отличие от большинства витаминов;

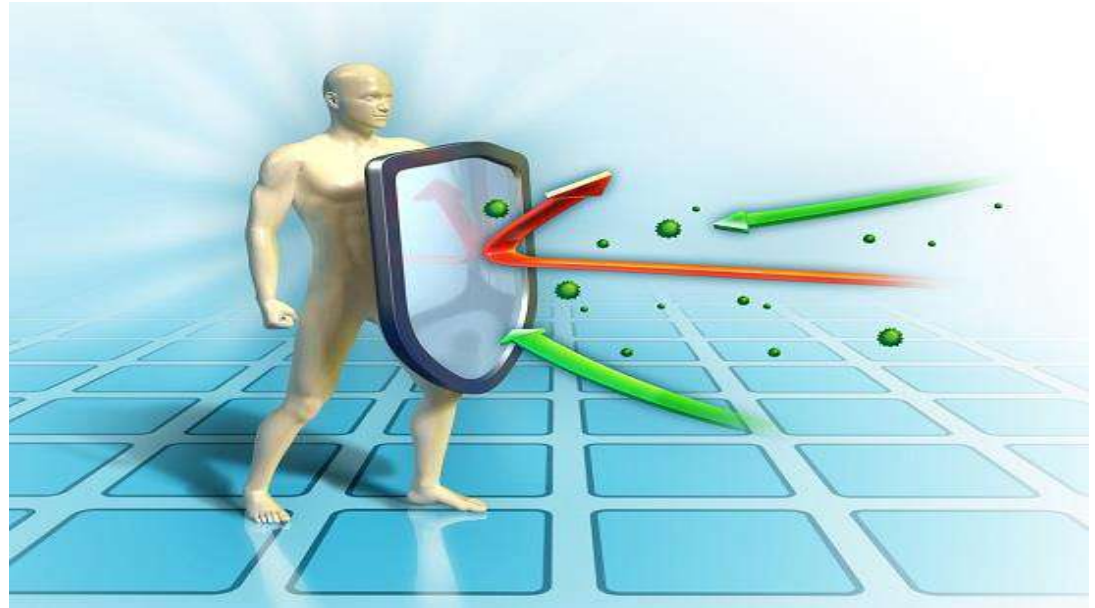
может самостоятельно синтезироваться в организме *из ацетата и холестерина, подобно стероидным гормонам:*

в организме превращается в активную – гормональную форму, биологическое действие проявляется вдали от места образования;

оказывает многообразные биологические эффекты, взаимодействуя со специфическими рецепторами на органах-мишенях.

Витамин D подавляет пролиферацию клеток, стимулирует клеточную дифференциацию.

- **Грудная железа**
- **Предстательная железа**
- **Поджелудочная железа**



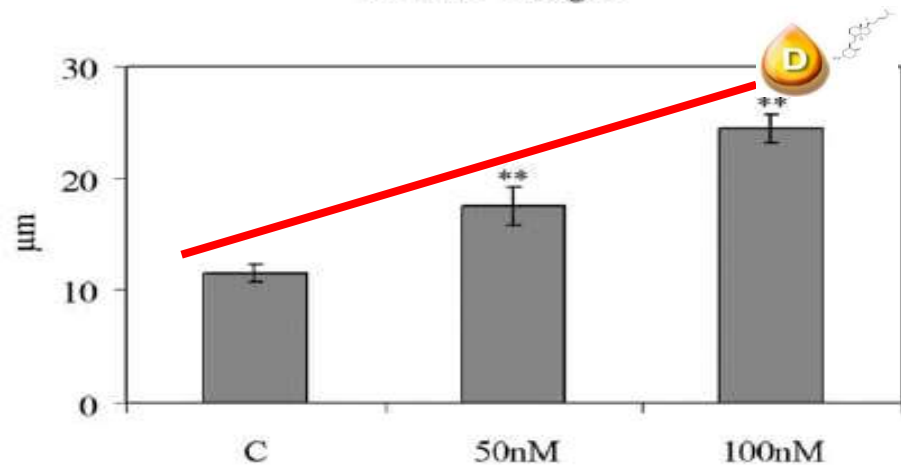
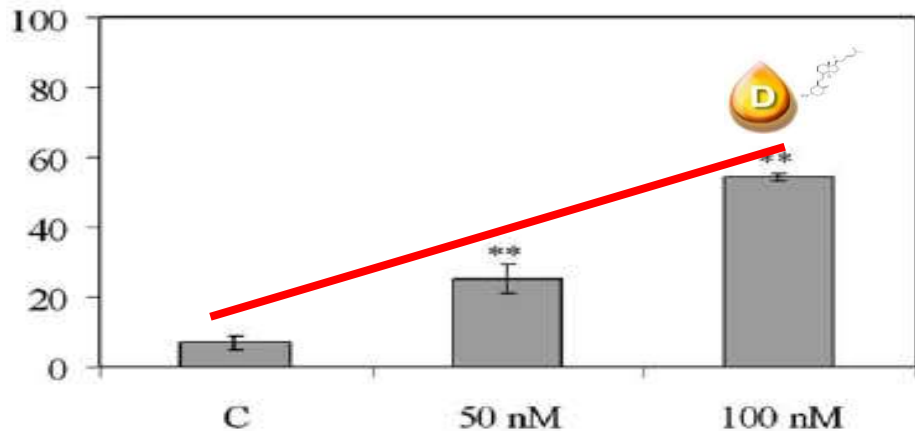
Витамин D дозозависимо стимулирует дифференциацию нейронов и рост нейритов



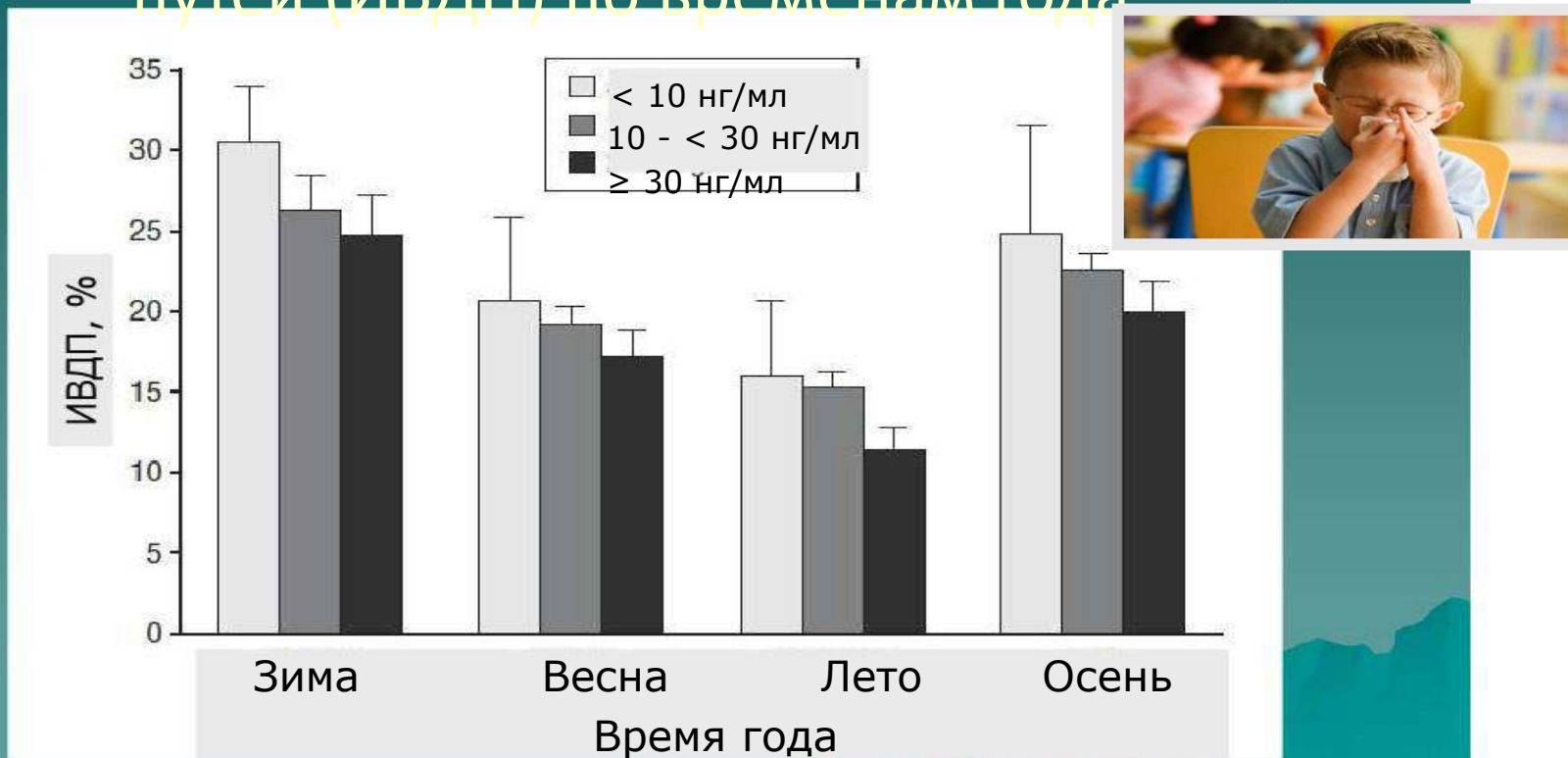
Neurite positive cell

50

Neurite Length



Витамин D и инфекции верхних дыхательных путей (ИВДП) по временам года



2017: Регулярные дотации витамина D снижают риск ОРЗ, в среднем, на 12% 11321 пациент от 0 до 95 лет (25 исследований)

BMJ. 2017 Feb 15;356:i6583. doi: 10.1136/bmj.i6583.

Vitamin D supplementation to prevent acute respiratory tract infections: systematic review and meta-analysis of individual participant data.

Martineau AR^{1,2}, Jolliffe DA³, Hooper RL³, Greenberg L³, Aloia JF⁴, Bergman P⁵, Dubnov-Raz G⁶, Esposito S⁷, Ganmaa D⁸, Ginde AA⁹, Goodall EC¹⁰, Grant CC¹¹, Griffiths CJ^{3,2,12}, Janssens W¹³, Laaksi I¹⁴, Manaseki-Holland S¹⁵, Mauqer D¹⁶, Murdoch DR¹⁷, Neale R¹⁸, Rees JR¹⁹, Simpson SJ²⁰, Stelmach I²¹, Kumar GT²², Urashima M²³, Camargo CA Jr²⁴.

Author information

Abstract

Objectives To assess the overall effect of vitamin D supplementation on risk of acute respiratory tract infection, and to identify factors modifying this effect. **Design** Systematic review and meta-analysis of individual participant data (IPD) from randomised controlled trials. **Data sources** Medline, Embase, the Cochrane Central Register of Controlled Trials, Web of Science, ClinicalTrials.gov, and the International Standard Randomised Controlled Trials Number registry from inception to December 2015. **Eligibility criteria for study selection** Randomised, double blind, placebo controlled trials of supplementation with vitamin D₃ or vitamin D₂ of any duration were eligible for inclusion if they had been approved by a research ethics committee and if data on incidence of acute respiratory tract infection were collected prospectively and prespecified as an efficacy outcome. **Results** 25 eligible randomised controlled trials (total 11 321 participants, ~~aged 0 to 95 years~~) were identified. IPD were obtained for 10 933 (96.6%) participants. Vitamin D supplementation reduced the risk of acute respiratory tract infection among all participants (adjusted odds ratio 0.88, 95% confidence interval 0.81 to 0.96; P for heterogeneity <0.001). In subgroup analysis, protective effects were seen in those receiving daily or weekly vitamin D without additional bolus doses (adjusted odds ratio 0.81, 0.72 to 0.91) but not in those receiving one or more bolus doses (adjusted odds ratio 0.97, 0.86 to 1.10; P for interaction=0.05). Among those receiving daily or weekly vitamin D, protective effects were stronger in those with baseline 25-hydroxyvitamin D levels <25 nmol/L (adjusted odds ratio 0.30, 0.17 to 0.53) than in those with baseline 25-hydroxyvitamin D levels ≥25 nmol/L (adjusted odds ratio 0.75, 0.60 to 0.95; P for interaction=0.006). Vitamin D did not influence the proportion of participants experiencing at least one serious adverse event (adjusted odds ratio 0.98, 0.80 to 1.20, P=0.83). The body of evidence contributing to these analyses was assessed as being of high quality. **Conclusions** Vitamin D supplementation was safe and it protected against acute respiratory tract infection overall. Patients who were very vitamin D deficient and those not receiving bolus doses experienced the most benefit. **Systematic review registration** PROSPERO CRD42014013953.

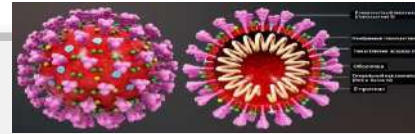
BMJ



Vitamin D deficiency and the COVID-19 pandemic

[Vitamin D deficiency and the COVID-19 pandemic](#). Zemb P, Bergman P, Camargo CA Jr, Cavalier E, Cormier C, Courbebaisse M, Hollis B, Joulia F, Minisola S, Pilz S, Pludowski P, Schmitt F, Zdrengeha M, Souberbielle JC. *J Glob Antimicrob Resist*. 2020 Sep;22:133-134. doi: 10.1016/j.jgar.2020.05.006. Epub 2020 May 29.

[Evidence that Vitamin D Supplementation Could Reduce Risk of Influenza and COVID-19 Infections and Deaths](#). Grant WB, Lahore H, McDonnell SL, Baggerly CA, French CB, Aliano JL, Bhattoa HP. *Nutrients*. 2020 Apr 2;12(4):988. doi: 10.3390/nu12040988.



• 2020 Aug 26;18(1):322.

doi: 10.1186/s12967-020-02488-5.

The importance of vitamin d metabolism as a potential prophylactic, immunoregulatory and neuroprotective treatment for COVID-19

[Yi Xu](#)^{1,2,3}, [David J Baylink](#)⁴, [Chien-Shing Chen](#)^{5,6}, [Mark E Reeves](#)^{5,6}, [Jeffrey Xiao](#)⁴, [Curtis Lacy](#)⁵, [Eric Lau](#)⁵, [Huynh Cao](#)^{5,6}

Витамин D может помочь предотвратить инфекцию SARS-CoV-2:

Vitamin D might aid in preventing SARS-CoV-2 infection:

Витамин D: подавляет ключевые провоспалительные пути, включая ядерный фактор каппа В (NF-κB), интерлейкин-6 (IL-6), и фактор некроза опухоли (TNF).

Vitamin D: Suppression of key pro-inflammatory pathways including nuclear factor kappa B (NF-κB), interleukin-6 (IL-6), and tumor necrosis factor (TNF).

Критерии обеспеченности витамином D по содержанию в крови 25(OH) D₃^{1,2}

- ❑ **НОРМА > 30 НГ/МЛ**
- ❑ **НЕДОСТАТОЧНОСТЬ < 21-29 НГ/МЛ**
- ❑ **ДЕФИЦИТ < 20 НГ/МЛ**



¹Bischoff-Ferrari HA, Giovannucci E, Willett WC, et al. Estimation of optimal serum concentrations of 25-hydroxyvitamin D for multiple health outcomes. Am. J. Clin. Nutr. 2006; 84: 18–28.

²Holick MF. High prevalence of vitamin D inadequacy and implications for health. Mayo Clin. Proc. 2006 (b); 81(3): 353–373.

Биодинамика костной ткани детей составляет:

у

- На первом году жизни - **100-200%**
- На втором году - **50-60%**
- 3-7 годы жизни - **10%**
- Далее - **около 1%**

Костное ремоделирование

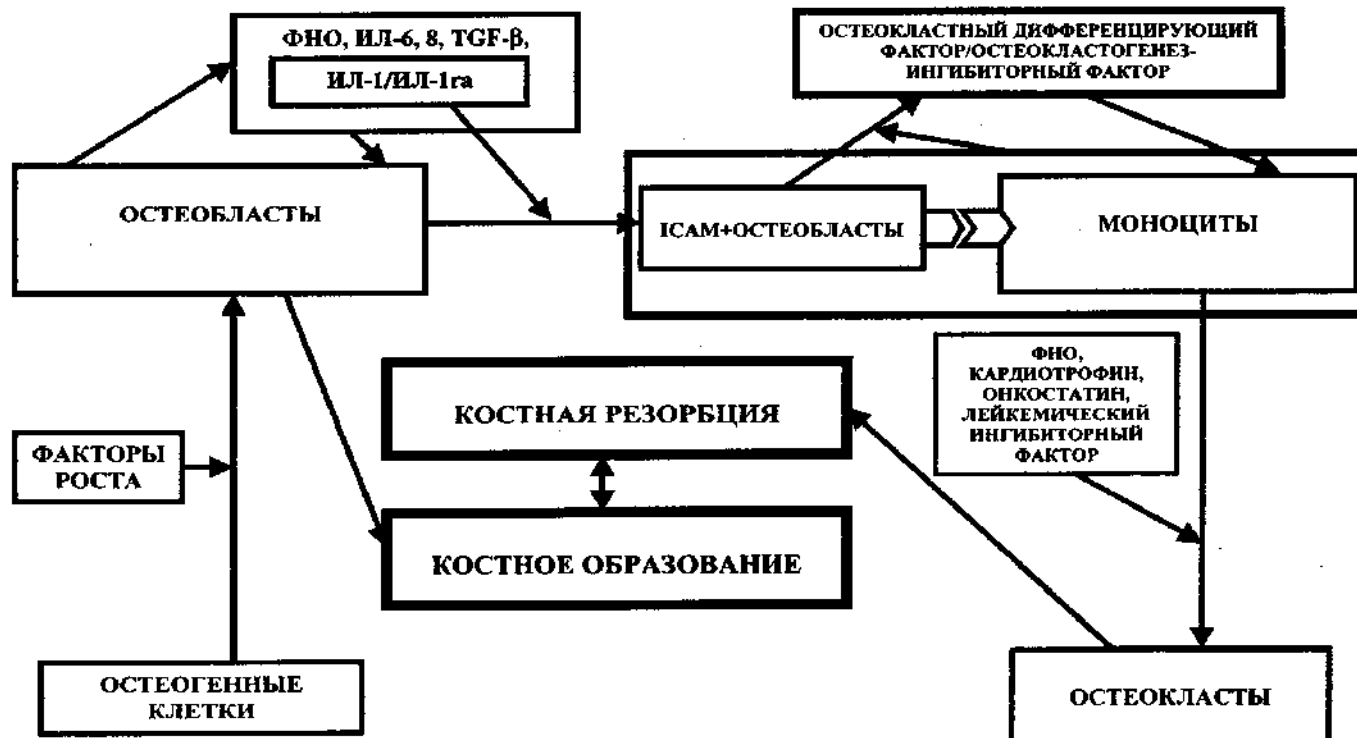
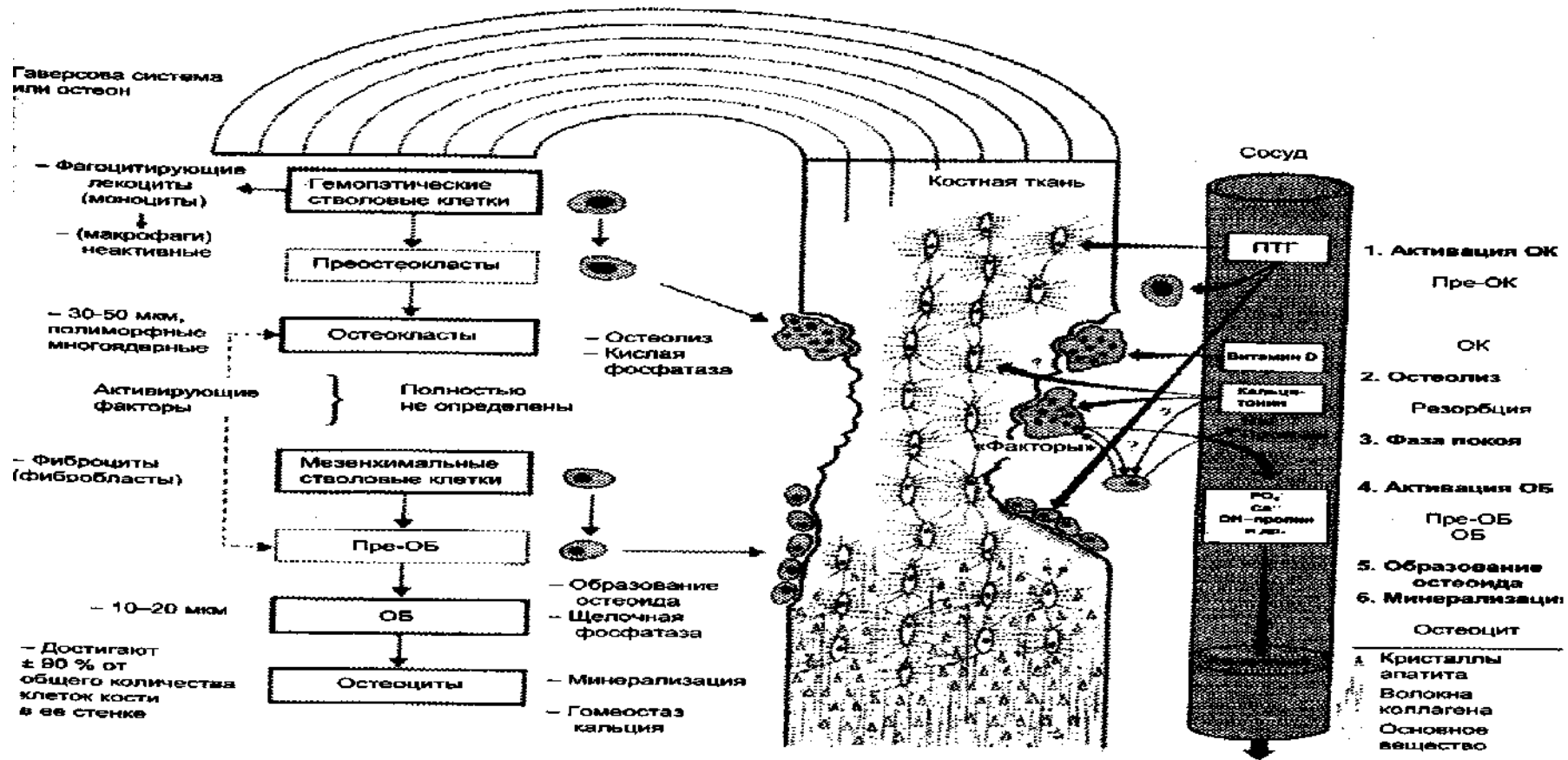


Схема межклеточных взаимодействий в кости



Костное ремоделирование

НОРМА

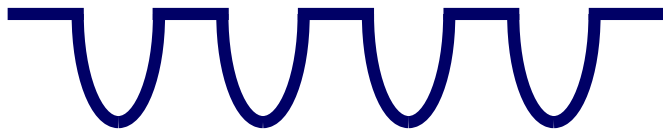
**РЕЗОРБЦИЯ КОСТИ
(остеокласты)**



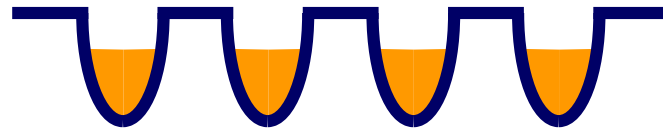
**ОБРАЗОВАНИЕ КОСТИ
(остеобласты)**



ПАТОЛОГИЯ



**Повышенная резорбция -
увеличение числа
и глубины лакун резорбции**



**Неполное заполнение лакун
резорбции новой костью**

Костное ремоделирование



Причины дефицита соединений кальция и фосфора

- Недоношенность
- Изменение темпов физического развития
- Недостаточное поступление с пищей
- Нарушение транспорта в ЖКТ, почках, костях
- Неблагоприятная экология
- Врождённая предрасположенность (мальчики, темнокожие, со 2 гр. крови)
- Эндокринные нарушения остеогенеза

Потребность плода в кальции

Потребность матери
1200-1500 мг сутки

Кальций

I тр.
2-3 мг/сут

III тр. до
250-300 мг/сут

за III тр. плод
аккумулирует 25-30 г
Са из организма
матери

Грудное
вскармливание

160-300мг
Са/сут

0 6-8 нед 12-16 нед 20 нед 30 нед 35 нед 38-40 нед

Причины пренатального дефицита Са

- Нарушение маточно-плацентарного
- Патология плаценты
- Недоношенность
- СЗРП
- Многоплодие



ащения



Причины дефицита соединений кальция и фосфора



- Недоношенность
- **Изменение темпов физического развития**
 - **Недостаточное поступление с пищей**
- Нарушение транспорта в ЖКТ, почках, костях
 - Неблагоприятная экология
- Врождённая предрасположенность (мальчики, темнокожие)
 - Эндокринные нарушения остеогенеза
 - *Экзогенный дефицит вит. Д*



Потребность организма в кальции



Всасывание кальция в ЖКТ

- У детей всасывается 50-70% Ca
- У взрослых – 25-30% Ca

Дети и подростки

- до 6 месяцев - 400 мг/сутки
- 6 мес - 1 год - 600 мг/сутки
- 1-5 лет - 800 мг/сутки
- 5-10 лет - 800-1000 мг/сутки
- 11-24 года - 1200 мг/сутки

Мужчины

- 25-65 лет - 1000 мг/сутки
- старше 65 лет - 1500 мг/сутки

Женщины

- 25-50 лет - 1000 мг/сутки
- старше 50 лет - 1500 мг/сутки
- Беременность и лактация - 1200-1500 мг/сутки



АквaДетрим®
ВОДНЫЙ РАСТВОР ВИТАМИНА Д₃



Содержание кальция (элемента) в различных солях кальция



Название соли кальция	Содержание кальция в %
<u>Карбонат</u>	<u>40</u>
Хлорид	27
<u>Цитрат</u>	<u>21</u>
Глицерофосфат	19
Лактат	13
Глюконат	9

Дефицит факторов питания, влияющих на кость

- Белок – снижается костная масса
- Медь, железо, цинк, йод, марганец – снижение прочности соединений коллагена
- Витамин С, витамин В6 – уменьшение образования коллагена, нарушение созревание остеобластов
- Витамин К – нарушение синтеза молекул остеокальцина
- Вегетарианская диета с пищевыми волокнами – уменьшает всасывание Са

Причины дефицита соединений кальция и фосфора

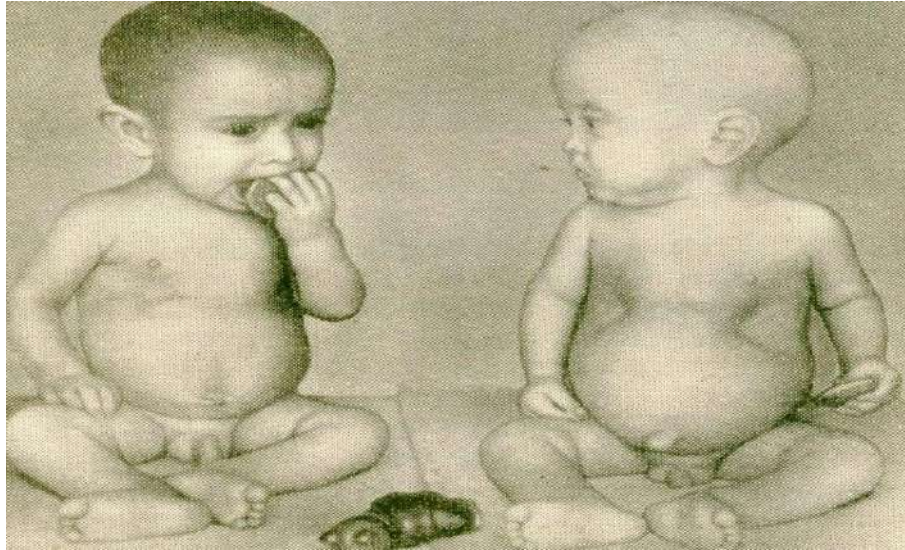
- Изменение темпов физического развития
- Недоношенность
- Недостаточное поступление с пищей
- **Нарушение транспорта в ЖКТ, почках, костях**
- *Экзогенный дефицит вит. Д*
- **Неблагоприятная экология**
- Врождённая предрасположенность (мальчики, темнокожие)
- Эндокринные нарушения остеогенеза

Рахит – это минералодефицитное состояние в условиях незрелости детского организма и гетерохронии его отдельных органов и систем

Для установления диагноза «рахит» обязательно наличие костных изменений !!!

Главная мишень при рахите – кость с развитием поражения эпиметафизарной зоны из-за нарушения процессов перихондрального окостенения и формирования «рахитического» метафиза.







РАХИТ У ДЕТЕЙ

ТЯЖЕЛЫЙ РАХИТ
С ДОВОРМАЩИННЫ



ОБЛАСЕННЫЕ ЗАТЫЛКИ



УПЛОЩЕННЫЕ ЗАТЫЛКИ



Это не рахит!



«Куриная грудь»



«Грудь сапожника»

Биохимические изменения при рахите



Биохимические показатели

Са крови (ммоль/л)

Фосфор крови (ммоль/л)

Общая щелочная фосфатаза (ед)

Са в суточной моче (ммоль/сут)

Са/креатинин в утренней моче



N

Норма

2,3–2,8 (2,09 ± 0,2)

0,7–1,6 (1,1 ± 0,4)

150–290 (210 ± 60)

1,5–4 (2,5 ± 0,7)

0,05 ± 0,004



Классификация рахита

Период	Степень тяжести	Течение
	Лёгкая	Острое
Разгар	Средняя	Подострое
Реконвалесценция	Тяжёлая	Рецидивирующее

С.О. Дулицкий, 1949 г. (!!!)

Модификация С.В. Мальцева, 2018 г.

Ситуации, при которых рахит вероятен как «маска» неврологической патологии

- Преобладание неврологических симптомов над костными
- Отсутствие костных симптомов при наличии неврологических
- Отягощённый перинатальный анамнез

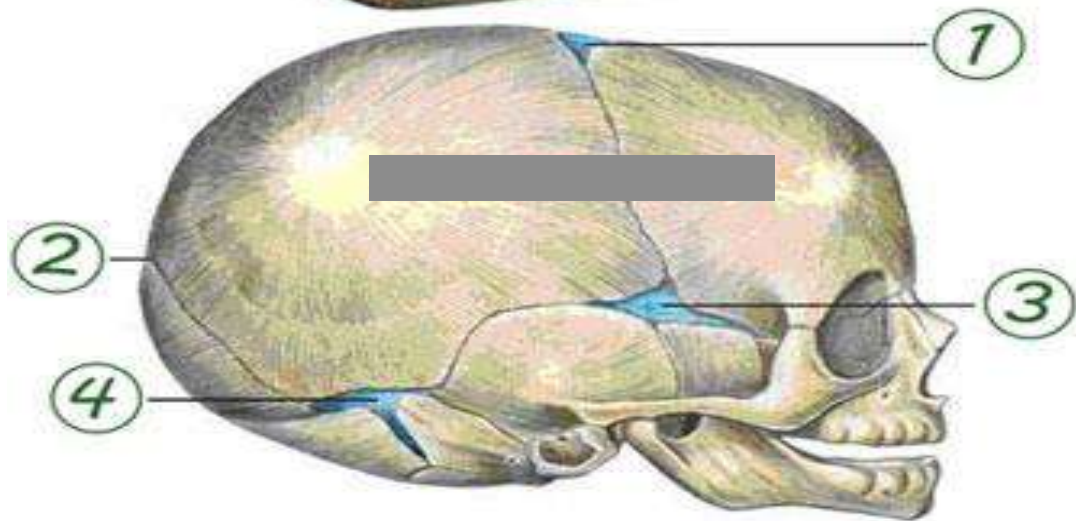
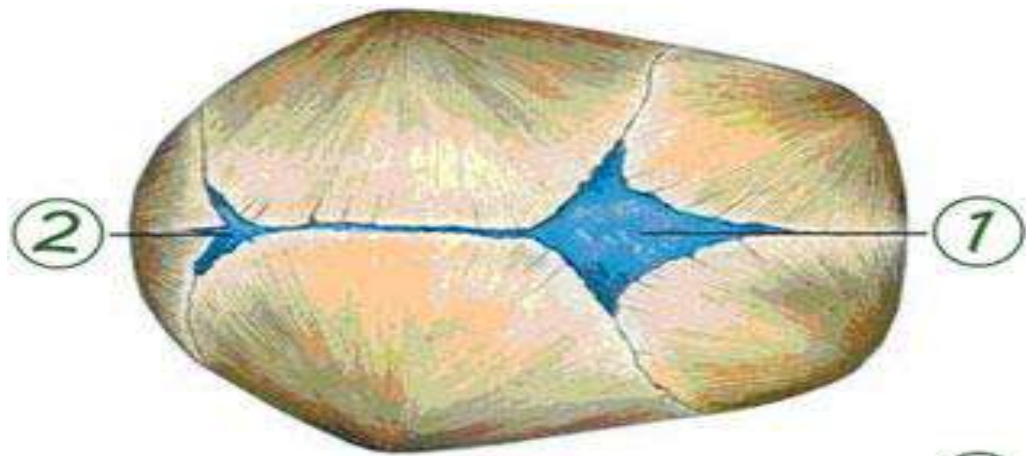
Неврологическая патология выявляется:

- в 25% при отягощенном антенатальном анамнезе
- в 75% при отягощенном



Неврологические синдромы, с которыми необходимо дифференцировать рахит:

- ПП ЦНС**
- Гидроцефально-гипертензионный**
- Эпилептический**



При гидроцефальном синдроме:

Рахит

- форма черепа: нависающий лоб, зависающий затылок
- увеличенные размеры большого родничка

- нали
СИМГ



Особенности судорожного синдрома при рахите

- Не бывает потери сознания
- Тонический характер судорог в конечностях
- Значительно выражен болевой синдром



РАХИТ



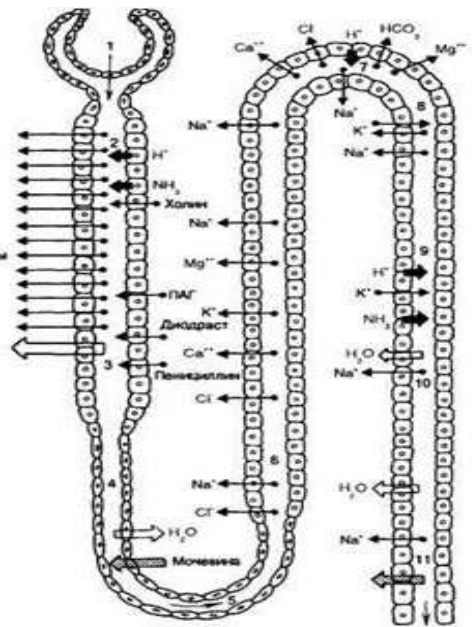
Генетическая остеомалация

Ситуации, требующие дифф. диагноза рахита с РПЗ

- Отсутствие эффекта от лечения рахита
- *Сочетание признаков рахита с полиурией, диспепсией, рвотой, судорогами*
- Наличие родственников с аналогичными симптомами и (или) болезнями почек и с костными деформациями
- *Рахит 3 степени*
- *Деформация ног у ребёнка в возрасте трёх и более лет*

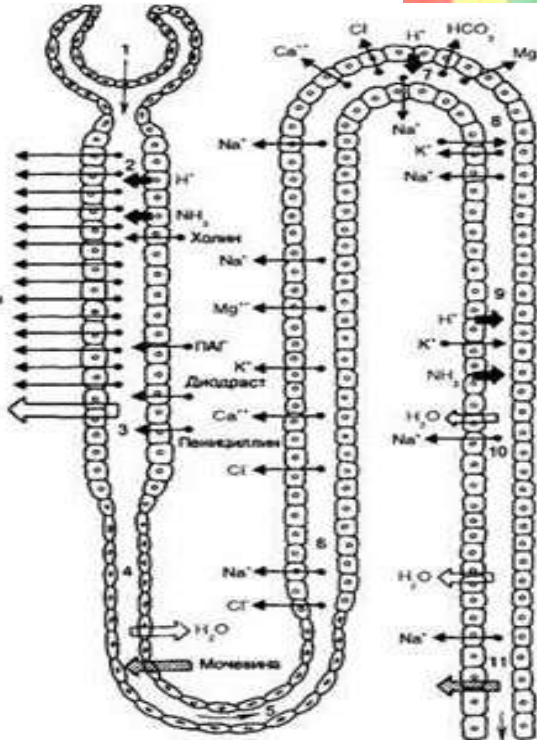


- Глюкоза
- Бикарбонат
- Натрий
- Калий
- Магний
- Кальций
- Фосфат
- Сульфат
- Аминокислоты
- Витамины
- Белок
- Мочевина
- Хлор
- Натрий
- Вода

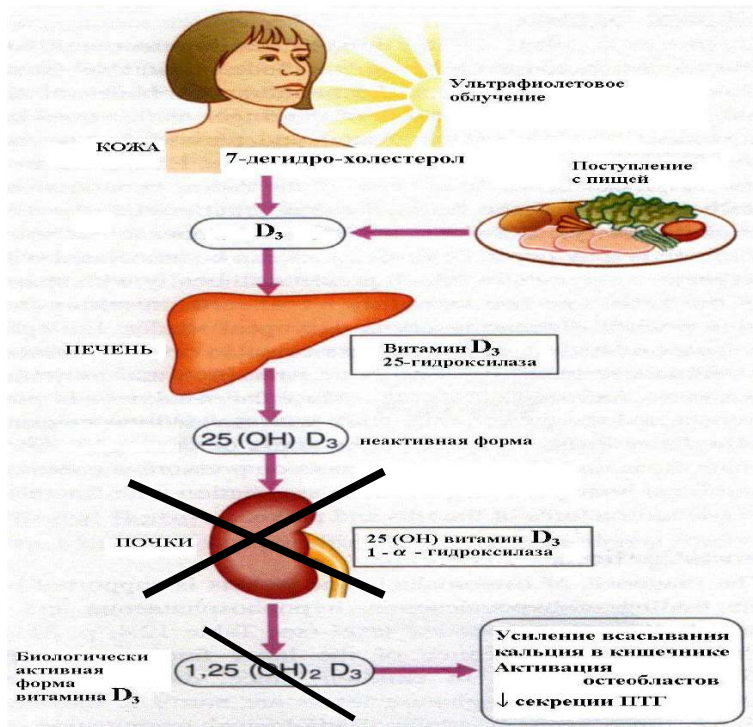


**Фосфат-диабет =
=генетический гипофосфатеический рахит**

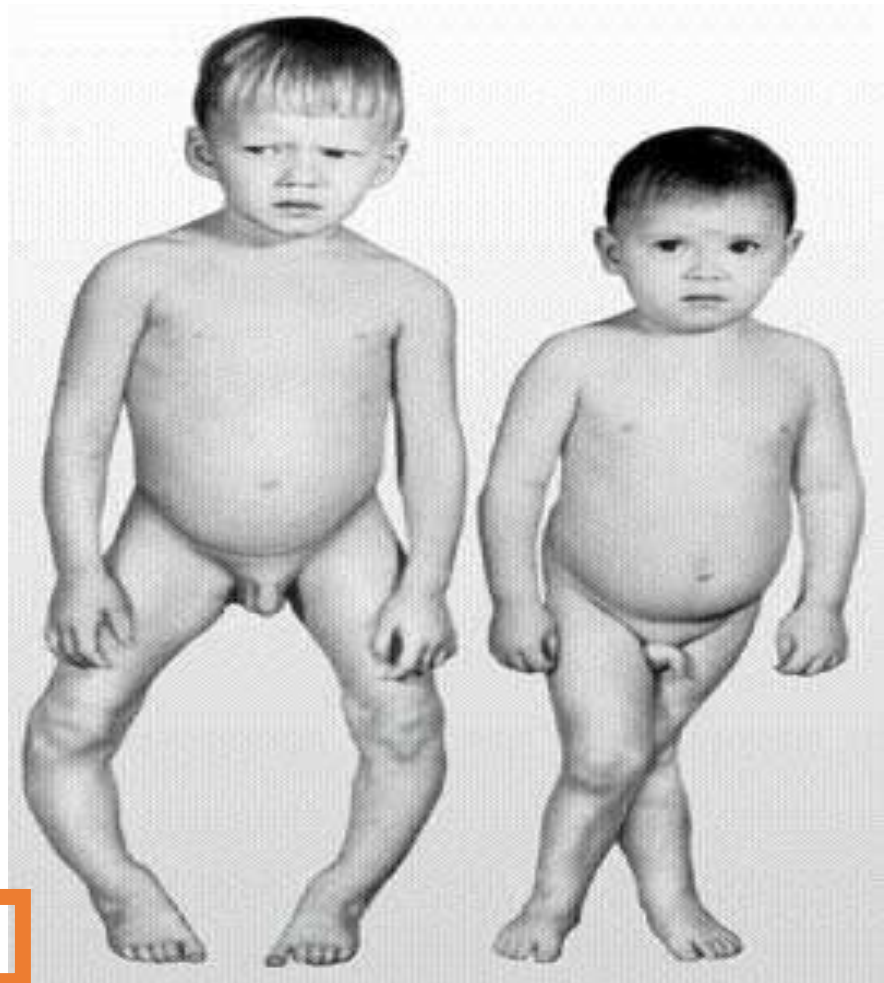
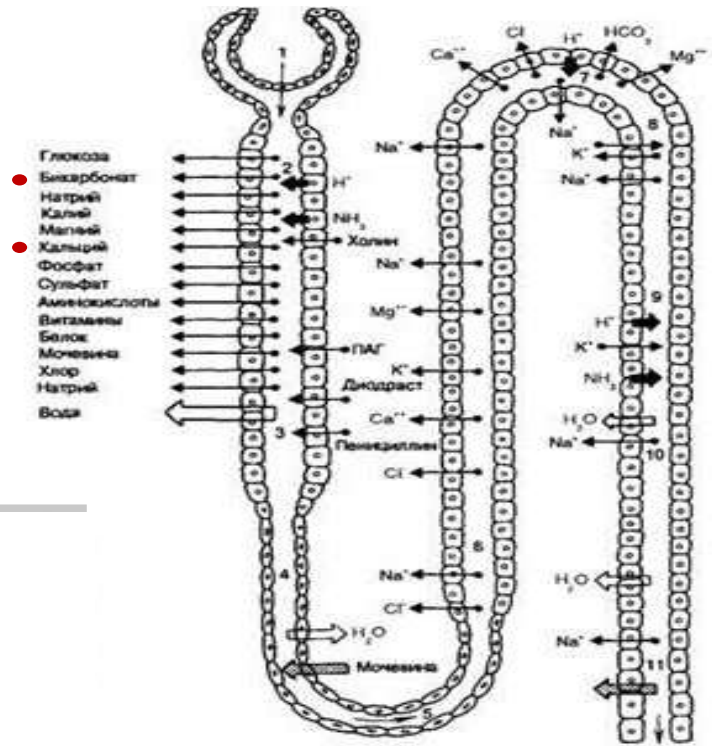
- Глюкоза
- Бикарбонат
- Натрий
- Калий
- Магний
- Кальций
- Фосфат
- Сульфат
- Аминокислоты
- Витамины
- Белок
- Мочевина
- Хлор
- Натрий
- Вода



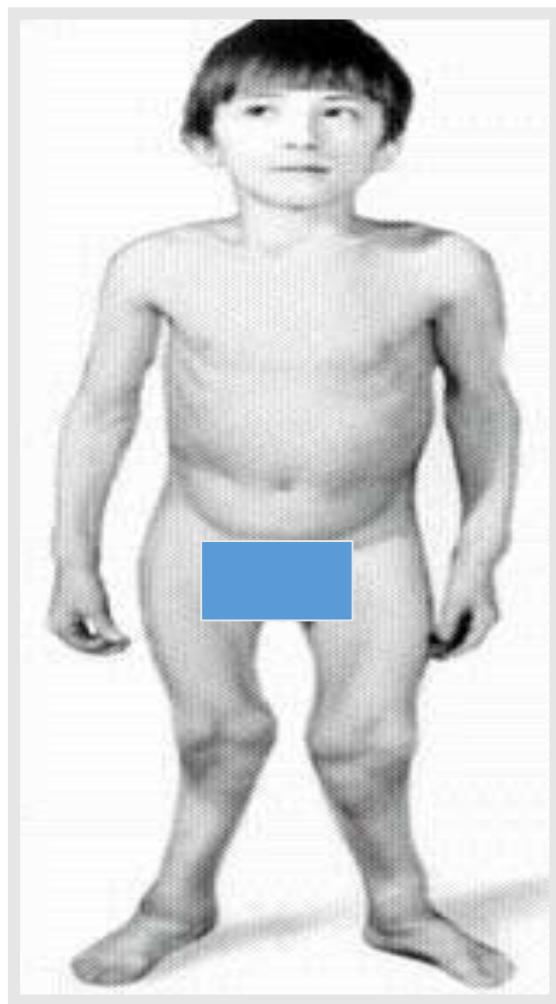
Синдром де Тони-Дебре-Фанкони



Витамин - Д - зависимый рахит



Почечный тубулярный ацидоз



Лечение рахита:

- комплексное
- длительное
- направленное на устранение вызвавших его причин.

- ***режим***

(пребывание на свежем воздухе с достаточной инсоляцией, лечебная гимнастика, массаж)

- ***лечение сопутствующих заболеваний***
 - ***закаливание***
 - ***рациональное вскармливание***

Москва - Moscou

Девичье Поле

- Une clinique de l'Université.

ЖУРНАЛ
АМЕЛАНТНОЙ КЛИНИКИ
1884-1885 гг.

ЖУРНАЛ
АМЕБИАНТНОЙ КЛИНИКИ
1884-1885 гг.

Василий Куриков

. 3 ст.

Rachitis.

Млечная железа
супернативная

728

Владимир Васильевич
Куриков

Rachitis

Поперечная (рабидозная)
сыворотка сыворотки.

Освободившаяся
л. 3 ст.

Rachitis

Упрямая и жесткая
ребра нежные, обильные
милочная железа с сывороткой

793.



2

Кайшев Федя

Через 2 м-ца пребывания в клинике
получил 500.000 У.Е. витамина Д.



2

Кайшев Федя 2 года
Клинический диагноз: Рахит
III^{ей} степени (с переломом костей)

Истор. б-ни №: 288 от 18^{го} - 1943 г.



Таблица 11. Рекомендации по средним терапевтическим дозам витамина D в зависимости от тяжести рахита (С.В.Мальцев и соавт.) ██████████ 2018 г.

Период рахита и степень тяжести	Суточная доза витамина D*
I степень, период разгара	2000 МЕ/сут – 30 дней
Период разгара (I–II степень)	2500 МЕ/сут – 45 дней
III степень	3000 МЕ/сут – 45 дней

*После проведенного курса лечения рахита доза витамина D постепенно снижается до профилактической, которая назначается длительно, непрерывно.

Признаки гипервитаминоза Д



Ранние:

- Потеря аппетита
- Срыгивание
- Полиурия
- Полидипсия
- Неустойчивый стул (чаще – запор)
- Субфебрильная Т

Поздние



Профилактика рахита

- Антенатальная
- Постнатальная
- Неспецифическая

• С

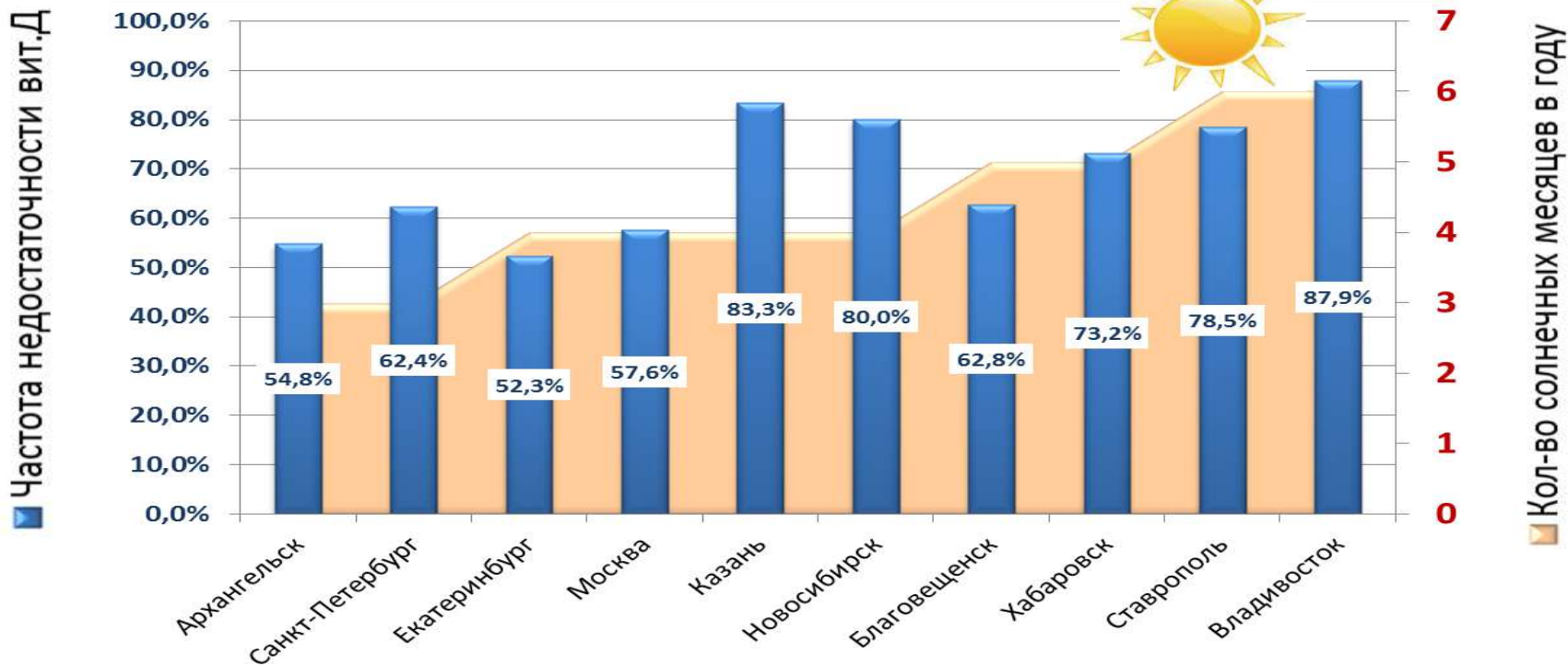


?

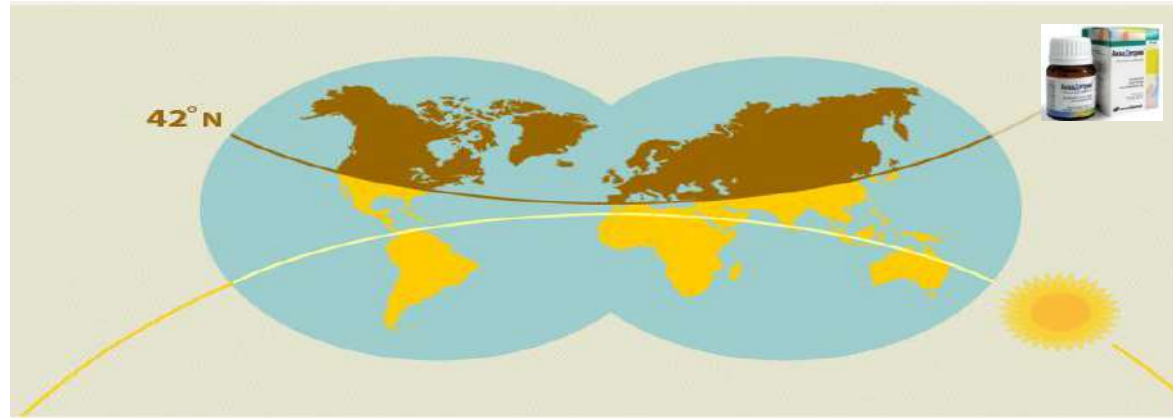




Во всех регионах РФ высокий уровень недостаточности витамина Д, независимо от географического расположения и уровня инсоляции



С ноября по февраль вся область мира, выше 42°N , находится в зоне повышенного риска заболеваний, вызванных нехваткой витамина D*



*National Institute of Health <http://www.infokart.ru/vitamin-d-na-karte/>



Союз педиатров России

ФГАН - Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей -
Минздрава России

ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного
профессионального образования» - Минздрава России

ФГБУН - Федеральный исследовательский центр питания, биотехнологии
и безопасности пищи»



**НАЦИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА
НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ВИТАМИНА D
У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ:
СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К КОРРЕКЦИИ**



Москва 2018

2018 г.

ПРИЛОЖЕНИЕ

Таблица 8. Рекомендации по дозам холекальциферола для профилактики гиповитаминоза D

	Профилактическая доза	Профилактическая доза для Европейского севера России
1-6 месяцев	1000 МЕ/сут*	1000 МЕ/сут*
От 6 до 12 месяцев	1000 МЕ/сут*	1500 МЕ/сут*
От 1 года до 3 лет	1500 МЕ/сут	1500 МЕ/сут
От 3 лет до 18 лет	1000 МЕ/сут	1500 МЕ/сут

* Вне зависимости от вида вскармливания (пересчет дозы на смешанном и искусственном вскармливании не требуется).

Аntenатальная профилактика гиповитаминоза D

2000 МЕ/сут в течение всей беременности, вне зависимости от срока гестации

Таблица 9. Рекомендации по дозам холекальциферола для профилактики гиповитаминоза D у детей из группы риска

Недоношенные и дети, родившиеся с низкой и экстремально низкой массой тела, поступавшие в амбулаторно-поликлиническую службу	Проведение анализа крови на 25(OH)D и назначение холекальциферола в соответствии с исходным уровнем. При невозможности определения исходного уровня - назначение профилактической дозы
Дети, имеющие избыточную массу тела и ожирение	Проведение анализа крови на 25(OH)D и назначение холекальциферола в соответствии с исходным уровнем. При невозможности определения исходного уровня - максимальные профилактические дозы
Другие группы риска	Проведение анализа крови на 25(OH)D и назначение холекальциферола в соответствии с исходным уровнем.

Таблица 10. Рекомендации по дозам холекальциферола для лечения гиповитаминоза D

Уровень, 25(OH)D сыворотки крови	Лечебная доза	Лечебная доза для Европейского севера России
20-30 нг/мл	2000 МЕ/сут - 1 месяц	2000 МЕ/сут - 1 месяц
10-20 нг/мл	3000 МЕ/сут - 1 месяц	3000 МЕ/сут - 1 месяц
Менее 10 нг/мл	4000 МЕ/сут - 1 месяц	4000 МЕ/сут - 1 месяц

Таблица 8. Рекомендации по дозам холекальциферола для профилактики гиповитаминоза D

2018 г.

	Профилактическая доза	Профилактическая доза для Европейского севера России
1–6 месяцев	1000 ME/сут*	1000 ME/сут*
От 6 до 12 месяцев	1000 ME/сут*	1500 ME/сут*
От 1 года до 3 лет	1500 ME/сут.	1500 ME/сут.
От 3 лет до 18 лет	1000 ME/сут	1500 ME/сут

* Вне зависимости от вида вскармливания (пересчет дозы на смешанном и искусственном вскармливании не требуется).

Аntenатальная профилактика гиповитаминоза D

2000 ME/сут в течение всей беременности, вне зависимости от срока гестации

Вит. Д обладает: минералотропным,
иммуномодулирующим,
(онкопротективным),
эндотелийпротективным,
антидепрессантным
эффектами.

Солнце в каплях!



Приём витамина Д целесообразен



ВЫВОДЫ

- ***Рахит – заболевание детей раннего возраста.***
- ***Рахит = остеомаляция. Исчезает после 3 лет без остаточных явлений.***
- ***Рахит увеличивает частоту и тяжесть интеркуррентных заболеваний.***
- ***Подлежит обязательной терапии (витамином Д).***
- ***Профилактика рахита позволяет уменьшить частоту***

ВЫВОД

**Профилактика рахита=
=профилактика остеопороза !**

Генетика

Питание



Заболевания

**Двигат. активность.
Окружающая среда**

Akesson K. New approaches to pharmacological treatment of osteoporosis. Bull World Health Organ. 2003;81 (9):657-64.)