

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие..... 36

Список сокращений..... 38

ЧАСТЬ XXVI

ПСИХИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА..... 40

Глава 601. Клиническое обследование..... 40

601.1. Клиническое интервью (анамнез)..... 40

Нил В. Борис (Neil W. Boris), Марк А. Форман (Marc A. Forman), Джордж Г. Даруна (Jorge H. Daruna)

601.2. Психосоциальные проблемы..... 46

Ричард Дальтон (Richard Dalton), Марк А. Форман (Marc A. Forman)

Глава 602. Психические нарушения

при органическом поражении
центральной нервной системы.... 47

Джордж Г. Даруна (Jorge H. Daruna), Марк А. Форман (Marc A. Forman), Нил В. Борис (Neil W. Boris)

**Глава 603. Психосоматические
заболевания**..... 49

Александра Н. Казура (Alessandra N. Kazura), Нил В. Борис (Neil W. Boris), Ричард Дальтон (Richard Dalton)

Глава 604. Вегетативные нарушения..... 52

604.1. Руминация..... 52

Нил В. Борис (Neil W. Boris), Ричард Дальтон (Richard Dalton)

604.2. Извращение вкуса..... 52

Нил В. Борис (Neil W. Boris), Ричард Дальтон (Richard Dalton)

604.3. Энурез..... 53

Нил В. Борис (Neil W. Boris), Ричард Дальтон (Richard Dalton)

604.4. Энкопрез..... 54

Нил В. Борис (Neil W. Boris), Ричард Дальтон (Richard Dalton)

604.5. Нарушения сна..... 56

Джудит А. Оуэнс (Judith A. Owens)

Глава 605. Патологические привычки..... 66

Нил В. Борис (Neil W. Boris), Ричард Дальтон (Richard Dalton)

Глава 606. Тревожные расстройства..... 68

Брайан Стаффорд (Brian Stafford), Нил В. Борис (Neil W. Boris), Ричард Дальтон (Richard Dalton)

Глава 607. Аффективные расстройства..... 73

Нил В. Борис (Neil W. Boris), Ричард Дальтон (Richard Dalton), Марк А. Форман (Marc A. Forman)

607.1. Большая депрессия..... 73

607.2. Дистимическое расстройство..... 75

607.3. Биполярное расстройство..... 76

**Глава 608. Суицид и суицидальные
попытки**..... 77

Нил В. Борис (Neil W. Boris), Ричард Дальтон (Richard Dalton)

Глава 609. Деструктивное расстройство поведения.....	81
<i>Нил В. Борис (Neil W. Boris), Ричард Дальтон (Richard Dalton)</i>	
Глава 610. Сексуальное поведение и его варианты.....	86
<i>Ричард Дальтон (Richard Dalton)</i>	
610.1. Расстройство идентификации пола	88
610.2. Гомосексуальность	89
Глава 611. Расстройства развития и психозы в детском возрасте	92
<i>Ричард Дальтон (Richard Dalton), Марк А. Форман (Marc A. Forman), Нил В. Борис (Neil W. Boris)</i>	
611.1. Аутизм	92
611.2. Синдром Аспергера.....	94
611.3. Дезинтегративное расстройство детского возраста	95
611.4. Синдром Ретта.....	95
611.5. Шизофрения в детском возрасте.....	95
Глава 612. Терапия психических расстройств у детей и подростков.....	96
<i>Ричард Дальтон (Richard Dalton)</i>	
612.1. Болезнь и смерть.....	96
612.2. Психофармакотерапия.....	98
612.3. Психотерапия.....	105
612.4. Госпитализация в психиатрический стационар.....	106
Глава 613. Нарушения психомоторного развития у детей школьного возраста.....	107
613.1. Паттерны развития и функционирования.....	107
<i>Дезмонд П. Келли (Desmond P. Kelly)</i>	
613.2. Синдром гиперактивности с дефицитом внимания	120
<i>Марк Д. Симмс (Mark D. Simms)</i>	
613.3. Специфическое расстройство чтения (дислексия)	127
<i>Г. Рейд Лайн (G. Reid Lyon), Салли Э. Шейвитуц (Sally E. Shaywitz), Беннет А. Шейвитуц (Bennet A. Shaywitz)</i>	

ЧАСТЬ XXVII**НЕРВНЫЕ БОЛЕЗНИ..... 130**

Глава 614. Неврологическое обследование.....	130
<i>Роберт Г. А. Хаслам (Robert H. A. Haslam)</i>	
Глава 615. Врожденные пороки развития центральной нервной системы.....	150
<i>Майкл В. Джонстон (Michael V. Johnston), Стефен Кинсман (Stephen Kinsman)</i>	
615.1. Дефекты нервной трубки (дизрафизм).....	150
615.2. Spina bifida occulta	151
615.3. Менингоцеле	152
615.4. Миеломенингоцеле	152
615.5. Энцефалоцеле	155
615.6. Анэнцефалия	155
615.7. Нарушения нейрональной миграции ...	156
615.8. Агенезия мозолистого тела.....	159
615.9. Агенезия черепных нервов.....	159
615.10. Микроцефалия	160
615.11. Гидроцефалия	162
615.12. Краниостеноз	166
Глава 616. Эпилептические приступы у детей.....	168
<i>Майкл В. Джонстон (Michael V. Johnston)</i>	
616.1. Фебрильные судороги.....	170
616.2. Непровоцируемые приступы.....	171
616.3. Парциальные приступы.....	173
616.4. Генерализованные приступы.....	176
616.5. Механизм эпилептических приступов.....	181
616.6. Лечение эпилепсии	182
616.7. Неонатальные судороги.....	193
616.8. Эпилептический статус	197
Глава 617. Состояния, напоминающие эпилептические приступы.....	202
<i>Майкл В. Джонстон (Michael V. Johnston)</i>	
Глава 618. Головная боль.....	206
<i>Роберт Г. А. Хаслам (Robert H. A. Haslam)</i>	

618.1. Мигрень.....	207	Глава 624. Инфекции центральной	257
618.2. Органическая головная боль	212	нервной системы.....	257
618.3. Головная боль напряжения	212	<i>Чарльз Дж. Пробер (Charles G. Prober)</i>	
Глава 619. Нейрокутаные синдромы	214	624.1. Острый бактериальный менингит	258
<i>Роберт Г. А. Хаслам (Robert H. A. Haslam)</i>		у детей старше одного месяца.....	258
619.1. Нейрофиброматоз.....	214	624.2. Вирусный менингоэнцефалит	270
619.2. Туберозный склероз.....	216	624.3. Эозинофильный менингит	274
619.3. Болезнь Стерджа–Вебера	218	Глава 625. Абсцесс мозга.....	276
619.4. Болезнь Гиппеля–Линдау	219	<i>Роберт Г. А. Хаслам (Robert H. A. Haslam)</i>	
619.5. Синдром линейного невуса	220	Глава 626. Доброкачественная	278
619.6. РНАСЕ-синдром.....	220	внутричерепная гипертензия.....	278
Глава 620. Двигательные расстройства.....	221	<i>Роберт Г. А. Хаслам (Robert H. A. Haslam)</i>	
<i>Майкл В. Джонстон (Michael V. Johnston)</i>		Глава 627. Заболевания спинного мозга.....	279
620.1. Атаксии.....	221	<i>Роберт Г. А. Хаслам (Robert H. A. Haslam)</i>	
620.2. Хорея, атетоз, тремор.....	223	627.1. Опухоли спинного мозга.....	279
620.3. Дистония.....	226	627.2. Травма спинного мозга	281
620.4. Тики.....	227	627.3. Синдром фиксированного	282
Глава 621. Энцефалопатии	229	спинного мозга.....	282
<i>Майкл В. Джонстон (Michael V. Johnston)</i>		627.4. Диастематомиялия	283
621.1. Детский церебральный паралич	229	627.5. Сирингомиялия	283
621.2. Митохондриальные	233	627.6. Поперечный миелит.....	284
энцефаломииопатии.....	233	627.7. Артериовенозные мальформации	285
621.3. Другие энцефалопатии	237	ЧАСТЬ XXVIII	
Глава 622. Дегенеративные заболевания	240	НЕРВНО-МЫШЕЧНЫЕ	
нервной системы у детей.....	240	ЗАБОЛЕВАНИЯ.....	286
<i>Майкл В. Джонстон (Michael V. Johnston)</i>		<i>Харвей Б. Сарнат (Harvey B. Sarnat)</i>	
622.1. Сфинголипидоз	242	Глава 628. Методы обследования	287
622.2. Нейрональный цероидлипофусциноз	246	пациентов с нервно-мышечными	287
622.3. Аденолейкодистрофия.....	247	заболеваниями	287
622.4. Сиалидоз	247	Глава 629. Заболевания, связанные	290
622.5. Другие заболевания	248	с нарушением развития мышц.....	290
Глава 623. Острое нарушение мозгового	252	629.1. Миотубулярная миопатия.....	292
кровообращения.....	252	629.2. Врожденная диспропорция типов	294
<i>Майкл В. Джонстон (Michael V. Johnston)</i>		мышечных волокон	294
623.1. Артериальный тромбоз/эмболия	252	629.3. Немалиновая миопатия.....	295
623.2. Венозный тромбоз	254	629.4. Болезнь центрального стержня.....	297
623.3. Внутричерепное кровоизлияние	255	629.5. Мальформации мозга и развитие	297
623.4. Дифференциальная диагностика	256	мышц	297
инсультоподобных эпизодов	256	629.6. Амиоплазия.....	297

629.7. Мышечная дисгенезия (синдром Протея).....	298	634.3. Болезнь Дежерина–Сотта (НМСН типа III).....	332
629.8. Доброкачественная врожденная гипотония.....	298	634.4. Синдром Русси–Леви.....	332
629.9. Артрогрипоз.....	298	634.5. Болезнь Рефсума.....	332
Глава 630. Мышечные дистрофии.....	299	634.6. Болезнь Фабри.....	332
630.1. Мышечные дистрофии Дюшенна и Беккера.....	300	634.7. Гигантская аксональная невропатия.....	333
630.2. Мышечная дистрофия Эмери–Дрейфуса.....	306	634.8. Врожденная гипомиелинизирующая невропатия.....	333
630.3. Миотоническая мышечная дистрофия.....	307	634.9. Невропатия при врожденной ранимости периферических нервов.....	334
630.4. Конечностно-поясная мышечная дистрофия.....	311	634.10. Лейкодистрофии.....	334
630.5. Плече-лопаточно-лицевая миопатия.....	312	Глава 635. Токсические невропатии.....	334
630.6. Врожденная мышечная дистрофия.....	313	Глава 636. Вегетативные невропатии.....	335
Глава 631. Эндокринные миопатии.....	316	636.1. Семейная вегетативная дисфункция.....	335
Глава 632. Метаболические миопатии.....	317	636.2. Другие формы вегетативных невропатий.....	336
632.1. Периодический паралич (калийзависимый).....	317	Глава 637. Синдром Гийена–Барре.....	337
632.2. Злокачественная гипертермия.....	318	Глава 638. Паралич Белла.....	340
632.3. Гликогенозы.....	318	ЧАСТЬ XXIX	
632.4. Митохондриальные миопатии.....	320	НЕФРОЛОГИЯ	342
632.5. Миопатии с липидными накоплениями.....	321	Раздел 1. Поражения почечных клубочков	342
632.6. Миопатия, вызванная дефицитом витамина E.....	322	<i>Айра Д. Дэвис (Ira D. Davis),</i> <i>Эллис Д. Авнер (Ellis D. Avner)</i>	
Глава 633. Нарушения нервно-мышечной передачи и болезни мотонейронов.....	322	Глава 639. Введение.....	342
633.1. Миастения gravis.....	322	639.1. Анатомия клубочков.....	342
633.2. Спинальные мышечные атрофии.....	327	639.2. Клубочковая фильтрация.....	344
633.3. Другие болезни мотонейронов.....	329	639.3. Поражение клубочков.....	347
Глава 634. Наследственные моторно-сенсорные невропатии.....	330	Раздел 2. Состояния, сопровождающиеся гематурией	349
634.1. Перонеальная мышечная атрофия (болезнь Шарко–Мари–Тута, НМСН тип I).....	330	<i>Айра Д. Дэвис (Ira D. Davis),</i> <i>Эллис Д. Авнер (Ellis D. Avner)</i>	
634.2. Перонеальная мышечная атрофия (аксональный тип).....	332	Глава 640. Клиническое обследование ребенка с гематурией.....	349
		Глава 641. Изолированное поражение клубочков с рецидивирующей макрогематурией.....	353
		641.1. IgA-нефропатия (болезнь Берже).....	353
		641.2. Синдром Альпорта.....	355

641.3. Болезнь тонкой базальной мембраны клубочков.....	356	652.3. Аутосомно-доминантный поликистоз почек.....	373
Глава 642. Инфекционный гломерулонефрит.....	357	652.4. Травмы почек.....	374
642.1. Острый постстрептококковый гломерулонефрит.....	357	652.5. Опухоли почек.....	374
642.2. Другие хронические инфекции.....	359	Глава 653. Гематурия вследствие поражения нижних мочевых путей.....	375
Глава 643. Мембранозная нефропатия (гломерулонефрит).....	360	653.1. Инфекционный цистит и уретрит.....	375
Глава 644. Мезангиокапиллярный (мембранопролиферативный) гломерулонефрит.....	361	653.2. Геморрагический цистит.....	375
Глава 645. Волчаночный гломерулонефрит.....	362	653.3. Гематурия при тяжелой физической нагрузке.....	375
Глава 646. Нефрит при геморрагическом васкулите (болезнь Шенлейна–Геноха).....	364	653.4. Синдром Мюнхгаузена.....	375
Глава 647. Быстро прогрессирующий (некротический экстракапиллярный) гломерулонефрит.....	365	Раздел 3. Протеинурия.....	376
Глава 648. Болезнь Гудпасчера.....	366	<i>Бет А. Вогт (Beth A. Vogt),</i>	
Глава 649. Гемолитико-уремический синдром.....	367	<i>Эллис Д. Авнер (Ellis D. Avner)</i>	
Глава 650. Гематурия вследствие поражения верхних мочевых путей.....	369	Глава 654. Протеинурия у детей. Введение.....	376
650.1. Аномалии сосудов.....	369	Глава 655. Преходящая протеинурия.....	377
650.2. Тромбоз почечных вен.....	369	Глава 656. Ортостатическая (постуральная) протеинурия.....	377
650.3. Идиопатическая гиперкальциурия.....	370	Глава 657. Постоянная протеинурия.....	377
Глава 651. Гематурия при болезнях крови.....	371	657.1. Клубочковая протеинурия.....	378
651.1. Нефропатия при серповидноклеточной анемии.....	371	657.2. Канальцевая протеинурия.....	378
651.2. Коагулопатии и тромбоцитопения.....	371	Глава 658. Нефротический синдром.....	379
Глава 652. Гематурия при анатомических аномалиях.....	372	658.1. Идиопатический нефротический синдром.....	381
652.1. Врожденные аномалии.....	372	658.2. Вторичный нефротический синдром.....	384
652.2. Аутосомно-рецессивный поликистоз почек.....	372	658.3. Врожденный нефротический синдром.....	385
		Раздел 4. Поражение почечных канальцев.....	386
		Глава 659. Функция канальцев.....	386
		<i>Кэтрин Мак-Рэе Делл (Katherine MacRae Dell),</i>	
		<i>Эллис Д. Авнер (Ellis D. Avner)</i>	
		Глава 660. Почечный канальцевый ацидоз.....	387
		660.1. Проксимально-канальцевый ацидоз (II тип).....	388
		<i>Кэтрин Мак-Рэе Делл (Katherine MacRae Dell),</i>	
		<i>Эллис Д. Авнер (Ellis D. Avner)</i>	

- 660.2. Дистальноканальцевый ацидоз (I тип)..... 390
*Кэтрин Мак-Рае Делл (Katherine MacRae Dell),
 Эллис Д. Авнер (Ellis D. Avner)*
- 660.3. Гиперкалиемический некроз почечных канальцев (IV тип)..... 391
*Кэтрин Мак-Рае Делл (Katherine MacRae Dell),
 Эллис Д. Авнер (Ellis D. Avner)*
- 660.4. Рахит при почечном канальцевом ацидозе..... 393
Рассел У. Чесни (Russell W. Chesney)
- Глава 661. Нефрогенный несахарный диабет..... 393
*Кэтрин Мак-Рае Делл (Katherine MacRae Dell),
 Эллис Д. Авнер (Ellis D. Avner)*
- Глава 662. Синдромы Бартера, Гительмана и другие врожденные нарушения транспорта в почечных канальцах..... 395
*Кэтрин Мак-Рае Делл (Katherine MacRae Dell),
 Эллис Д. Авнер (Ellis D. Avner)*
- 662.1. Синдром Бартера..... 395
- 662.2. Синдром Гительмана..... 396
- 662.3. Другие врожденные нарушения канальцевого транспорта..... 397
- Глава 663. Тубулоинтерстициальный нефрит..... 397
*Кэтрин Мак-Рае Делл (Katherine MacRae Dell),
 Эллис Д. Авнер (Ellis D. Avner)*
- Раздел 5. Токсическая нефропатия — почечная недостаточность**..... 401
- Глава 664. Токсическая нефропатия..... 401
*Бет А. Вогт (Beth A. Vogt),
 Эллис Д. Авнер (Ellis D. Avner)*
- Глава 665. Некроз коркового вещества почек..... 401
*Бет А. Вогт (Beth A. Vogt),
 Эллис Д. Авнер (Ellis D. Avner)*
- Глава 666. Почечная недостаточность..... 403
*Бет А. Вогт (Beth A. Vogt),
 Эллис Д. Авнер (Ellis D. Avner)*
- 666.1. Острая почечная недостаточность..... 403
- 666.2. Хроническая почечная недостаточность..... 410
- 666.3. Терминальная стадия поражения почек..... 415
- Глава 667. Трансплантация почки..... 416
Родриго Э. Урицар (Rodrigo E. Urizar)
- ЧАСТЬ XXX**
- УРОЛОГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ У ДЕТЕЙ**..... 429
Джек С. Элдер (Jack S. Elder)
- Глава 668. Врожденные аномалии и дисгенезия почек..... 429
- Глава 669. Инфекции мочевых путей..... 433
- Глава 670. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс..... 440
- Глава 671. Обструкция мочевых путей..... 448
- Глава 672. Пороки развития мочевого пузыря..... 463
- Глава 673. Нейрогенный мочевой пузырь..... 466
- Глава 674. Расстройства мочеиспускания..... 471
- Глава 675. Аномалии полового члена и мочеиспускательного канала..... 477
- Глава 676. Заболевания и анатомические аномалии содержимого мошонки..... 484
- Глава 677. Травма мочевых путей и половых органов..... 491
- Глава 678. Мочекаменная болезнь..... 493
- ЧАСТЬ XXXI**
- ГИНЕКОЛОГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ У ДЕТЕЙ**..... 500
Джозеф С. Санфилиппо (Joseph S. Sanfilippo)
- Глава 679. Анамнез и физикальное обследование..... 500
- Глава 680. Вульвовагинит..... 502

Глава 681. Кровотечения 510	Глава 698. Аномалии роговицы..... 565
Глава 682. Заболевания молочных желез... 511	Глава 699. Аномалии хрусталика 569
Глава 683. Гирсутизм и синдром поликистозных яичников 515	Глава 700. Нарушения увеального тракта 582
Глава 684. Новообразования 517	Глава 701. Заболевания сетчатки и стекловидного тела..... 584
Глава 685. Пороки развития вульвы, вагалища и нарушение дифференцировки мюллеровых протоков 521	Глава 702. Аномалии зрительного нерва..... 595
Глава 686. Гинекологические заболевания у спортсменов..... 527	Глава 703. Глаукома у детей..... 600
Глава 687. Гинекологические заболевания у детей особых групп 527	Глава 704. Аномалии орбиты..... 601
Глава 688. Лучевые методы исследования в гинекологии 528	Глава 705. Повреждения глаза..... 603

ЧАСТЬ XXXII**БОЛЕЗНИ ГЛАЗ..... 530**

*Скотт Э. Олицки (Scott E. Olitsky),
Леонард Б. Нельсон (Leonard B. Nelson)*

Глава 689. Рост и развитие..... 530	Глава 706. Клинические проявления 607 <i>Джозеф Хаддад-мл. (Joseph Haddad Jr.)</i>
Глава 690. Осмотр глаза 531	Глава 707. Тугоухость..... 610 <i>Джозеф Хаддад-мл. (Joseph Haddad Jr.)</i>
Глава 691. Аномалии рефракции и аккомодации..... 535	Глава 708. Врожденные пороки 621 <i>Джозеф Хаддад-мл. (Joseph Haddad Jr.)</i>
Глава 692. Нарушения зрения 538	Глава 709. Заболевания наружного уха 623 <i>Джозеф Хаддад-мл. (Joseph Haddad Jr.)</i>
Глава 693. Аномалии зрачка и радужной оболочки..... 541	Глава 710. Средний отит 626 <i>Джек Л. Парадайз (Jack L. Paradise)</i>
Глава 694. Нарушения подвижности глазного яблока и согласованности его движений 546	Глава 711. Внутреннее ухо и заболевания костного лабиринта 644 <i>Джозеф Хаддад-мл. (Joseph Haddad Jr.)</i>
Глава 695. Аномалии век..... 555	Глава 712. Травмы уха и височной кости.... 645 <i>Джозеф Хаддад-мл. (Joseph Haddad Jr.)</i>
Глава 696. Заболевания слезных органов... 558	Глава 713. Опухоли уха и височной кости..... 647 <i>Джозеф Хаддад-мл. (Joseph Haddad Jr.)</i>
Глава 697. Заболевания конъюнктивы..... 560	Предметный указатель 650

Глава 614

Неврологическое
обследование

Роберт Г. А. Хаслам
(Robert H. A. Haslam)

Неврологическое обследование проводится для того, чтобы оценить состояние ЦНС с помощью подробного сбора анамнеза и физикального обследования и определить локализацию (и этиологию) поражения.

Анамнез

Анамнез — наиболее важный компонент обследования ребенка с неврологическими нарушениями. При сборе анамнеза важно подробно зафиксировать в хронологическом порядке дебют симптомов, описать их частоту, продолжительность и другие характеристики. Большинство детей старше 3–4 лет могут оказать врачу помощь в сборе анамнеза, особенно в отношении фактов, связанных с настоящим заболеванием. Необходимо получить сведения о функциональном состоянии всех систем органов и их взаимодействии, так как нарушение функции нервной системы может первоначально проявляться в виде клинических симптомов, позволяющих предположить поражение других органов

(например, рвота, боль, запор, нарушение функции мочевыделительной системы). Подробный анамнез не позволяет предположить, что рвота у ребенка связана с повышением ВЧД, что боль, локализованная за глазным яблоком, может возникнуть во время приступа мигрени или служить симптомом рассеянного склероза, а запор и выделение слезных капель — проявлением опухоли спинного мозга.

Очень важно начать с краткого описания основных жалоб в контексте уровня развития ребенка. Например, родители могут быть обеспокоены тем, что их ребенок не говорит. Серьезность этой проблемы зависит от многих факторов, в том числе от возраста пациента, нормального уровня развития в данном возрасте, взаимоотношений между родителями и ребенком, функции слуха и уровня интеллектуального развития ребенка. Всесторонняя оценка уровня развития необходима для того, чтобы оценить относительную важность данных, представленных родителями (см. т. 1, гл. 9–16).

После того как выявлены основные жалобные симптомы, собран анамнез настоящего заболевания, необходимо получить сведения о течении беременности и родов, особенно при подозрении на врожденное заболевание (порок развития) (см. т. 1, гл. 33–49). Если у матери ребенка контакт с вирусными инфекциями во время беременности и каков иммунный статус матери в отношении вирусов краснухи, СПИДа, а также сифилиса? Анамнез, кроме того, должен включать сведения о количестве вы-

во время беременности сигарет, потреблении алкоголя, воздействии токсинов и приеме лекарств (законном, самопроизвольном приеме или по назначению врача), обладающих тератогенным свойством. Снижение или отсутствие активности плода может быть обусловлено врожденной миопатией или другими нервно-мышечными заболеваниями. Возникающие в некоторых случаях судороги плода позволяют предположить плацентарную недостаточность или редкие врожденные метаболические нарушения, такие как пиридоксиновая дефицитность. Судорожную активность плода труднее заметить, особенно во время первой беременности. Предположение о судорогах у плода во время беременности часто возникает ретроспективно, в то время как мать видит судороги у ребенка в младенческом возрасте. Состояние здоровья матери после родов может предоставить информацию о причинах неврологических нарушений у ребенка. Например, такие симптомы, как лихорадка, лекарственная зависимость у матери, везикулярные высыпания в области влагалища или шейки матки (простой герпес), кровотечение, петехиальная сыпь (аномалия плаценты).

Особенно важны такие данные, как масса тела, окружность головы при рождении. Возможно, потребуется получить информацию из медицинских документов, заполненных в родильном доме об окружности головы ребенка, особенно если предполагается врожденная микроцефалия, для оценки по шкале Апгар при подозрении на гипоксию в родах. Анамнез помогает выявить только достоверных указаний на нарушение функции нервной системы во время периода беременности. Тот факт, что доношенный ребенок может дышать самостоятельно и потребовалась помощь, может указывать на нарушение функции дыхания. Слабые, некоординированные сосательные рефлексы или необычное вынужденное увеличение продолжительности периодов кормления у новорожденного позволяют предположить заболевание нервной системы, требующее дополнительного обследования. Необходимость в зондировании в периоде новорожденности практически всегда указывает на серьезные проблемы с функцией нервной системы. Все перечисленные нарушения часто могут встречаться у незрелых детей, особенно у новорожденных с низкой массой тела при рождении, и в этих случаях необязательно указывают на плохой про-

гноз в отношении функции ЦНС. Дополнительная важная информация о периоде новорожденности включает наличие желтухи, ее степень и проводимое лечение. Врач должен попытаться оценить на основании истории болезни активность ребенка, модель (паттерны) сна, характер крика и общее состояние в периоде новорожденности.

Для невролога наиболее важным компонентом анамнеза служит оценка развития ребенка (см. т. 1, гл. 7 и 16). Тщательная оценка этапов развития ребенка, как правило, позволяет определить глобальную задержку речевого развития, формирования крупной или мелкой моторики либо социальных навыков, а также задержку на определенной стадии развития. Нарушение развития с рождения предполагает действие неблагоприятных факторов во внутриутробном или перинатальном периоде. За медленное приобретение новых навыков позднее, в младенческом или детском возрасте, позволяет предположить приобретенную патологию нервной системы. Постепенная утрата приобретенных навыков (регрессия) четко указывает на дегенеративное заболевание нервной системы. Способность родителей точно вспомнить, в каком возрасте их ребенок приобретал те или иные навыки, значительно варьирует. Некоторые родители предоставляют очень надежную информацию, другие — ненадежные, сомнительные данные, особенно если у пациента установлено выраженное нарушение развития. В табл. 614.1 представлены некоторые ориентиры относительно нормального формирования различных навыков, которые, как правило, помнят родители; отсутствие формирования определенных навыков, в норме свойственных данному возрасту, должно насторожить врача. Во многих случаях для оценки раннего развития может помочь просмотр фотографий ребенка, сделанных в более раннем возрасте. Если ребенок отстает в развитии, родители (особенно матери) обычно знают об этом, поэтому врач должен с вниманием относиться к сведениям, предоставляемым родителями.

Семейный анамнез играет большую роль в оценке неврологического развития ребенка. Иногда родители не хотят рассказывать о родственниках с тяжелыми заболеваниями нервной системы или могут не знать об этих заболеваниях у членов их семей, особенно если те находятся в специальных лечебных учреждениях. Однако большинство родителей могут получить информацию о состоянии здоровья родственников, обратившись к другим

Схема тестирования задержки развития (верхние возрастные границы нормального формирования навыков)

Возраст (мес.)	Двигательное (моторное) развитие	Развитие мелкой моторики	Социальные навыки	Речевое развитие
3	Лежа на животе, держит голову, поднимаясь с опорой на предплечья	Спонтанно раскрывает кисти рук	Осмысленно улыбается	Гулит, смеется
6	Сидит в течение короткого времени	Передает предметы из одной руки в другую	Показывает, что ему нравится и не нравится	Формируется лепет
9	Пытается встать	Пинцетообразный захват предметов (с противопоставлением большого пальца)	Играет в «ку-ку» (в прятки), в «ладушки»	Имитирует звуки
12	Ходит с поддержкой за одну руку	Выпускает предмет из руки по команде	Откликается на свое имя	Произносит 1–2 слова (осмысленно)
18	Поднимается по лестнице с помощью взрослых	Ест ложкой	Изображает (имитирует) действия других людей	Произносит не менее 10 слов
24	Может бегать	Строит башню из 6 кубиков	Играет с другими людьми	Произносит предложения из 2–3 слов

членам семьи, особенно если это может иметь важное значение для их ребенка. При сборе семейного анамнеза необходимо указать возраст и состояние здоровья всех близких родственников, наличие неврологических заболеваний, включая эпилепсию, мигрень, инсульт, задержку развития и наследственные заболевания. Необходимо выяснить пол и возраст плода, если предыдущие беременности оканчивались выкидышами, а также пол, возраст и результаты патоморфологического исследования в случае смерти сиблингов, родившихся живыми, так как эта информация может иметь прямое отношение к состоянию здоровья пациента. Также необходимо определить, имеются ли родственные связи между родителями ребенка, так как частота метаболических и дегенеративных заболеваний с поражением ЦНС значительно повышается у детей от близкородственных браков.

В заключение необходимо попытаться составить представление о личности пациента. Поведение ребенка в школе, его успеваемость, контакт с учителями и одноклассниками может пролить свет на диагноз, особенно если эти характеристики резко изменились. Описание характера ребенка до и после дебюта симптомов может помочь понять причину заболевания. В некоторых случаях няня или воспитатель в детском саду могут описать поведение ребенка более подробно и предоставить важную информацию, о которой не имели представления родители.

Неврологический осмотр

Исследование неврологического статуса начинается уже во время сбора анамнеза. Наличие за ребенком в период его общения с родителями, во время игры или когда на него не обращено внимание, может предоставить важную информацию (см. т. 1, гл. 16 и 17). При этом можно отметить особенности лица ребенка, необычную позу, нарушения двигательной функции (нарушения походки или гемипарез). Кроме того, можно узнать из наблюдения за поведением ребенка во время беседы с родителями. В норме любознательный ребенок или младенец грудного возраста может играть самостоятельно, но вскоре захочет участвовать в общении с взрослыми. Ребенок с дефицитом внимания может вести себя неадекватно в кабинете врача, в то время как ребенок с поражением нервной системы может выглядеть сонливым и безучастным или не показывает какой реакции на окружающую среду. Необходимо отметить характер и степень взаимодействия между родителями и ребенком. Поскольку неврологический осмотр новорожденных или недоношенных значительно отличается от обследования детей более старшего возраста, в этой главе рассматриваются особенности осмотра детей обоих возрастных групп (см. также т. 1, гл. 6 и 34).

Осмотр нужно проводить таким образом, чтобы он не пугал ребенка и был приятен для него.

Неврологический осмотр будет напоминать тем лучше будет взаимодействие между ребенком и врачом. Возможно, ребенок будет чувствовать себя наиболее комфортно, когда он находится у родителей или на полу в кабинете врача. Можно настаивать, чтобы ребенок сидел во время осмотра на смотровом столике или полностью ребенка в начале осмотра. Установление контакта с ребенком необходимо для подробного неврологического осмотра; если доверие ребенка возрастает, ребенок полноценно участвует в осмотре и качество осмотра повышается. Примерно различные методики оценки *психического статуса, когнитивных функций и уровня сознания* зависят от возраста ребенка. Можно использовать простые загадки, задавать вопросы. Способность ребенка рассказать историю или нарисовать рисунок часто служит важным методом оценки когнитивных функций или определения уровня развития. Способы, с помощью которых ребенок играет с игрушками или исследует функцию новизны предмета, а также характер игры являются важными индикаторами интеллектуального развития. Реакция новорожденного на окружающую среду зависит от многих факторов, включая время последнего кормления, температуру в комнате, сезонный возраст. Оценка состояния ребенка в зависимости от действия этих факторов имеет большое значение для выявления изменений в работе нервной системы. У недоношенных или новорожденных, рожденных на сроке 28 нед. гестации, не всегда можно вызвать состояние бодрствования, в то время как ребенка, рожденного на более позднем сроке гестации, легкая физическая стимуляция будит ото сна и вызывает короткий период бодрствования. Паттерны бодрствования формируются в зависимости от возраста ребенка.

Врач должен выбрать ту последовательность осмотра, которая наиболее оптимальна в данной ситуации. Если обстоятельства позволяют, исследование мышечной силы и тонуса или функции рефлексов предшествует исследованию функции черепных нервов. Однако если на основании данных анамнеза предполагается, что важна оценка зрения, в первую очередь внимание следует обратить на эту часть осмотра, пока достигнут контакт с ребенком и не потерял интерес ребенка к осмотру.

Осмотр головы. Необходима правильная оценка размера и формы головы. Башенная голова или

оксифалический череп предполагает преждевременное закрытие швов и ассоциируется с различными формами врожденного краниостеноза (см. п. 615.12). Широкий лоб может указывать на гидроцефалию, а маленький размер головы — на микроцефалию. У пациента с черепом квадратной формы следует предполагать хроническую субдуральную гематому, так как длительное присутствие жидкости в субдуральном пространстве вызывает увеличение средней черепной ямки. При исследовании головы необходимо обращать внимание на характер венозного рисунка, так как повышение ВЧД и тромбоз верхнего сагиттального синуса могут приводить к выраженному расширению вен.

При рождении у ребенка выявляются два *родничка*: открытый передний родничок в форме ромба, расположенный посередине соединения венечного и сагиттального швов, и задний родничок, расположенный в месте соединения затылочной и теменной костей, который может быть закрыт при рождении или, в большинстве случаев, не полностью закрыт (пропускает кончик пальца). Задний родничок обычно закрыт и не пальпируется после первых 6–8 нед. жизни. Открытый задний родничок у ребенка более старшего возраста позволяет предполагать гидроцефалию или врожденный гипотиреоз. Размер переднего родничка значительно варьирует, однако чаще составляет примерно 2×2 см. Передний родничок закрывается в среднем в 18 мес., однако в норме может закрыться уже в 9 мес. Очень маленький или отсутствующий передний родничок при рождении может указывать на преждевременное заращение черепных швов или микроцефалию, в то же время очень большой родничок может быть симптомом множества различных заболеваний. *В норме передний родничок слегка западает и пульсирует, он лучше определяется, если ребенка держат в вертикальном положении во время сна или кормления.* Выбухающий родничок — надежный индикатор повышения ВЧД, однако во время сильного плача у здорового ребенка также возможно выбухание родничка.

Пальпация черепа новорожденных нередко выявляет наложение костей черепа друг на друга в первые несколько дней жизни в результате внешнего давления на череп в процессе родов. Выраженное наложение костей черепа спустя несколько дней после родов — причина для беспокойства, так как позволяет предполагать поражение мозга. Пальпация может выявить дефекты черепа или *кранио-*

табес (характерное размягчение теменной кости, при осторожном давлении возникает ощущение надавливания на мячик от пинг-понга). Краниотабес часто ассоциируется с недоношенностью.

Аускультация головы — важное дополнение к неврологическому осмотру. *Краниальный шум* наиболее выражен в зоне переднего родничка, в височной или глазничной области и лучше прослушивается через диафрагму стетоскопа. Слабый симметричный шум может прослушиваться у здоровых детей до 4 лет или при заболеваниях, сопровождающихся лихорадкой. Артериовенозная мальформация средней мозговой артерии или вены Галена может вызывать громкий краниальный шум. Шум, исходящий из сердца или крупных сосудов, нередко также прослушивается в области головы. Шум в области черепа часто обнаруживается у ребенка с тяжелой анемией, при этом он исчезает после коррекции анемии. Повышение ВЧД вследствие гидроцефалии, опухоли, субдурального выпота или гнойного менингита часто сопровождается выраженным внутричерепным шумом. *Наличие грубого или локализованного шума обычно имеет важное значение и требует дальнейшего исследования.*

Важное значение имеет правильное *измерение окружности головы*. Оно должно проводиться у каждого пациента при каждом визите к врачу и фиксироваться в соответствующей карте роста окружности головы. Для измерения окружности головы необходимо использовать нерастяжимую эластичную сантиметровую ленту, которую прикладывают к средней части лобной области и охватывают голову по окружности, накладывая на наиболее выступающую часть затылочной кости для того, чтобы измерить наибольший размер черепа, если размер окружности головы ребенка не укладывается в нормальные границы. Необходимо также зафиксировать размер головы родителей и сиблингов. При измерении головы новорожденных часто встречаются ошибки, вызванные отеком мягких тканей головы, наложением костей черепа друг на друга, венозной инфильтрацией или кефалогематомой. Средний прирост окружности головы у здорового недоношенного составляет 0,5 см в первые 2 нед., 0,75 см — на 3-й неделе, 1 см — на 4-й неделе и далее до 40-й недели жизни. Окружность головы здорового доношенного новорожденного при рождении составляет 34–35 см, 44 см — в 6 мес., 47 см — в возрасте 1 года (см. т. 1, гл. 9 и 10).

Черепные нервы

Обонятельный нерв (I). Аносмия, потеря обоняния, наиболее часто встречается у детей в инфекционных заболеваниях верхних дыхательных путей и поэтому представляет собой транзиторное нарушение. Перелом основания черепа в области решетчатой пластинки решетчатой кости, так же как и опухоль лобной доли, может служить причиной аносмии. Иногда в период выздоровления от гнойного менингита или при развитии гидроцефалии у детей может отмечаться снижение обоняния. В редких случаях аносмия бывает врожденной. Хотя исследование обоняния и не является компонентом рутинного неврологического обследования, достоверный результат может быть получен уже на 32-й неделе гестации. При исследовании обоняния у детей необходимо использовать обонятельные стимулы, которые знакомы ребенку, например кофе, мята и др.; не следует применять сильные ароматические вещества.

Зрительный нерв (II). Исследование зрительного нерва и сетчатки — важный компонент неврологического обследования. Для того чтобы произвести осмотр значительной части сетчатки, необходимо вызвать расширение зрачка. Для этого вызывают мидриаз (расширение зрачка), односторонним закапыванием раствора, состоящего из комбинации 1% цикалопата гидрохлорида, 2,5% фенилэфрина гидрохлорида и 1% тропекамида, закапывают в глаз, но с интервалом в 15 мин. Мидриатики не следует использовать, если необходимо исследование зрачка пациента для определения уровня знания или если диагностирована катаракта. При исследовании сетчатки у детей грудного возраста поле зрения ребенка должен попасть сосок зрачка или соска, при этом голову поворачивают в соответствующую сторону. Если глаза ребенка закрыты, то временно похлопывает малыша, чтобы разбудить его. Обследование детей раннего возраста проводится на коленях у родителей, при этом во время обследования внимание ребенка привлекают яркими предметами или игрушками. Цвет зрительного нерва: оранжево-розовый в норме у пациентов дошкольного возраста, серовато-белый — у новорожденных, блондинов. Эти различия, существующие в норме, могут привести к неправильным выводам и ошибочной диагностике атрофии зрительного нерва.

Отек диска зрительного нерва редко встречается у грудных детей, так как при увеличении объема

в этом возрасте возможно увеличение размеров диска зрительного нерва за счет расхождения черепных швов. Отек диска зрительного нерва можно диагностировать у более старшего возраста на основании сле-дующих прогрессирующих изменений диска зри-тельного нерва и окружающей его сетчатки при исследовании глазного дна (рис. 614.1):

1. Диск зрительного нерва становится гиперемиро-ванным;

2. Капилляры, в норме пересекающие зри-тельный нерв, не визуализируются в связи с их отеком;

3. Дилатация (дилатация) вен и сопровождаю-щих их артериол;

4. Границы диска зрительного нерва становятся нечеткими, неотличимыми от окружающей сет-чатки, особенно вдоль височного края диска;

5. На сетчатке вокруг диска зрительного нерва выявляются кровоизлияния под стекловидное тело в форме язычков пламени;

6. В некоторых случаях в результате отека сетчат-ки в области макулы формируется макулярная звезда; острота зрения и цветовое зрение при легкой отеке диска зрительного нерва, в от-личие от неврита зрительного нерва, не нару-шаются, однако слепое пятно увеличивается в размере при обоих этих состояниях.

Кровоизлияния в сетчатку выявляются у 30–50% доношенных новорожденных, чаще после родов через естественные родовые пути, чем после кесарева сечения, и не ассоциируются с акушерской травмой и неврологическими осложне-ниями. Они исчезают спонтанно через 1–2 нед.

Зреение (см. также ч. XXXII). В норме недо-ношенный новорожденный, рожденный в 28 нед. гестации, моргает при направлении яркого света в глаза, а в возрасте 32 нед. гестации младе-нец держит глаза закрытыми до тех пор, пока ис-точник света не будет удален. В 37 нед. в норме не-доношенный новорожденный поворачивает глаза и голову по направлению к слабому источнику света. Доношенный новорожденный зрение фиксирует и может следить глазами за ярким предметом. В пе-риод бодрствования у новорожденных возможен косиветический нистагм. Острота зрения у до-ношенных новорожденных составляет примерно 20/30 и достигает уровня взрослых (20/20²) при-

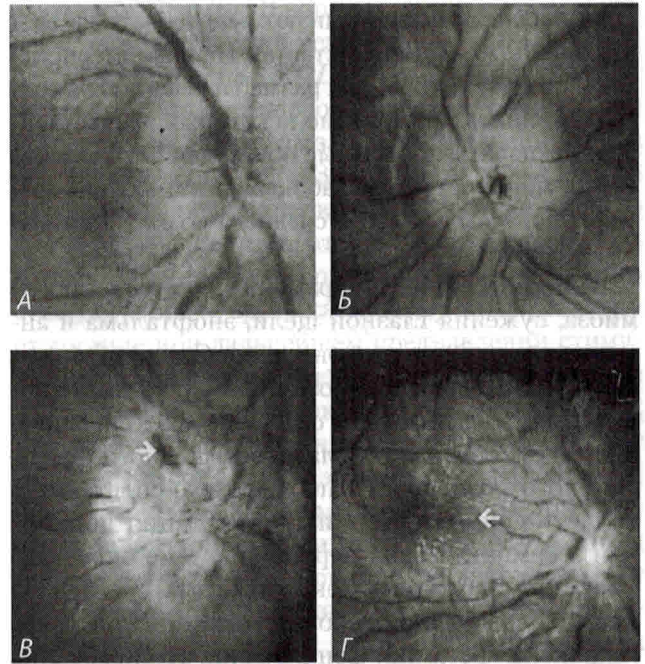


Рис. 614.1. (А) Отек диска зрительного нерва легкой степе-ни. Гиперемия краев диска и венозный застой. (Б) Отек диска зрительного нерва умеренной степени. Диск оте-чный и выбухает. Сосуды в области зрительного нерва не просматриваются. (В) Отек диска зрительного нерва тяже-лой степени. Кровоизлияния в области диска (стрелка) и микроинфаркты (участки размягчения, мягкие экссудаты) в фиброзном слое нерва. (Г) Макулярная звезда (стрелка) с сохранением отека в слое Генле макулы. См. также цвет-ную вкладку

близительно в возрасте 6 мес. У маленьких детей, которые не способны называть буквы на стандарт-ной таблице, применяемой для определения остроты зрения (оптометрическая таблица Снеллена), возможно использование «игры Е»: можно научить ребенка указывать пальцем в направление, по кото-рому находится буква «Е». Дети в возрасте 2–3 лет с нормальным зрением могут узнавать предметы на таблице Аллена на расстоянии 4,5–6,0 м. Исследо-вание периферического зрения у младенцев можно проводить, постепенно перемещая предмет сзади вперед, в поле зрения пациента, что в норме вы-зывает ответную реакцию зрительного узнавания (зрительный ответ). Врач, проводящий исследо-вание, должен быть уверен, что зрительный ответ вызвал именно предмет, а не издаваемый им звук.

Исследование *зрачков* затруднено у недоношен-ных детей вследствие слабой пигментации радуж-ной оболочки и сопротивления при попытке рас-

Раздел 2

Состояния, сопровождающиеся гематурией

Айра Д. Девис (Ira D. Davis), Эллис Д. Авнер (Ellis D. Avner)

Бокс 640

Клиническое обследование ребенка с гематурией

...определяемая как наличие в 1 мкл мочи эритроцитов, отмечается у 0,5–2 % детей ...возраста. У здоровых детей в возрасте ...каждые 12 ч с мочой выводится более ...эритроцитов, причем при лихорадке или ...загрузке это количество возрастает. ...условиях используют качественную гематурии с помощью индикаторных ...Провитывающее полоску вещество вза- ...с гемоглобином (или миоглобином) ...пероксидазной реакции. Имеющиеся в ...полоски Chemstrip (фирма Boehringer Ma- ...способны обнаруживать 3–10 эритроцитов ...мочи; присутствие более 50 эритроцитов в ...свидетельствует о значительной гематурии. ...формалина (в качестве консерван- ...высокой концентрации аскорбиновой ...моче возможны ложноотрицательные ...Ложноположительные результаты ...при наличии примеси менструальной ...реакции мочи (pH > 9) или при ...красителей для очистки промежности ...искусственным. Для подтверждения гема- ...обнаруженной с помощью полосок, следу- ...микроскопический анализ 10–15 мл ...свежей мочи. Во всех случаях целе- ...проводить общий анализ мочи у детей ...возрасте и повторно после 10 лет (см.

При ряде состояний моча может быть красной, но не содержать эритроцитов (бокс 640.1). Положительная реакция на скрытую кровь в отсутствие эритроцитов бывает в тех случаях, когда с мочой выводится гемоглобин или миоглобин. Гемоглинурия без гематурии наблюдается при гемолитической анемии, миоглинурия без гематурии — при рабдомиолизе вследствие повреждения мышечной ткани. Это, как правило, сопровождается 5-кратным повышением концентрации креатинкиназы в плазме. Причиной рабдомиолиза могут быть вирусная инфекция, синдром раздавливания мягких тканей, резкие электролитные сдвиги (например, гипернатриемия, гипофосфатемия), артериальная гипотония, ДВС-синдром и длительные судороги. Красный, бурый или бордовый цвет мочи при отрицательной реакции на скрытую кровь может быть связан с приемом определенных лекарственных средств или пищевых красителей, а темно-коричневый (или черный) — с присутствием ряда метаболитов.

Обследование ребенка с гематурией начинают с подробного выяснения анамнеза, жалоб, осмотра и анализа мочи. На основании полученных данных судят об уровне возникновения гематурии (т. е. из верхних или нижних отделов мочевых путей) и необходимости неотложных мероприятий. Специальное внимание уделяют семейному анамнезу, выяснению анатомических аномалий и пороков развития, а также наличию макрогематурии.

Причины гематурии перечислены в боксе 640.2. Источниками гематурии в верхних отделах мочевых путей (нефронах) могут быть клубочки, извитые каналцы, собирательные трубочки и интерстициальная ткань, а в нижних — чашечно-лоханочная система, мочеточники, мочевой пузырь и уретра. При кровотечении из клубочков моча часто имеет

◆ **Бокс 640.1.** Причины ложной гематурии

Положительная реакция на скрытую кровь

- Гемоглобин
- Миоглобин

Отрицательная реакция на скрытую кровь

- Лекарственные средства:
 - Хлорохин
 - Дефероксамин
 - Ибупрофен
 - Содержащий железо сорбитол
 - Метронидазол
 - Нитрофурантоин
 - Феназопиридин (пиридиум)
 - Фенолфталеин
 - Фенотиазины
 - Рифампицин
 - Салицилаты
 - Сульфасалазин
- Красители (овощи/фрукты): свекла, ежевика, пищевые красители
- Метаболиты:
 - Гомогентизиновая кислота
 - Меланин
 - Метгемоглобин
 - Порфирин
 - Тирозиноз
 - Ураты

коричневый или бурый цвет, с помощью диагностических полосок определяется протеинурия (более 100 мг%), в моче обнаруживаются эритроцитарные цилиндры и деформированные эритроциты. Если источником гематурии являются извитые канальцы или собирательные трубочки, то в моче обычно присутствуют лейкоциты или эпителиальные цилиндры. С другой стороны, при кровотечении из нижних отделов мочевых путей наблюдается макрогематурия и терминальная гематурия (макрогематурия в конце мочеиспускания), в моче присутствуют кровяные сгустки, морфология эритроцитов не изменена, а протеинурия (при определении с помощью полосок) минимальна (т. е. < 100 мг%).

Гематурия может быть симптомом определенных заболеваний. Моча цвета чая или колы, отеки лица и других частей тела, артериальная гипертония и олигурия свидетельствуют об остром нефритическом синдроме. К заболеваниям, проявляющимся таким синдромом, относятся постинфекционный гломерулонефрит, IgA-нефропатия, мембранопрлиферативный гломерулонефрит, болезнь Шенлейна–Геноха, волчаночный нефрит, гранулематоз Вегенера, микроскопический узелко-

вый полиартериит, синдром Гудпасчера, тико-уремический синдром (ГУС). Ненесенные инфекции верхних дыхательных путей, кожи или ЖКТ позволяют предполагать гломерулонефрит, ГУС или болезнь Шенлейна–Геноха. Наличие сыпи и боли в суставах для болезни Шенлейна–Геноха или волчаночного нефрита. Частое болезненное мочеиспускание и лихорадка указывают на инфекцию мочевых путей, а почечная колика — на мочекаменную болезнь. Объемное образование в боку живота может свидетельствовать о гидронефротической болезни, тромбозе почечной артерии или опухоли. Гематурия на фоне головной боли, нарушения зрения, носового кровотечения и стойкой сердечной недостаточности — признаки тяжелой артериальной гипертонии. Немедленное обследование требуется при появлении гематурии после травмы. Гематурия у ребенка с царапинами должна наводить на мысль о заражении с ним.

Учитывая множество генетических причин почечной патологии, особое внимание нужно уделять семейному анамнезу. К наследственной почечной патологии относятся синдром Альпорта, болезнь тонкой базальной мембраны, волчаночный нефрит и IgA-нефропатия (болезнь Бергмана). Наследственный компонент имеет место также при генезе поликистоза почек, мочекаменной болезни и нефрита при серповидноклеточной анемии.

Важнейшую роль в выяснении причин гематурии играет физикальное обследование. Артериальная гипертония, отеки, гепатомегалия или признаки застойной сердечной недостаточности указывают на острый гломерулонефрит. Почечная патология характерна для ряда наследственных синдромов, в том числе синдрома Вертебральных дефектов (Vertebral defects — пороки развития позвоночника), Анальной атрезии (Anal atresia — атрезия заднего прохода), Эзофагеальной фистулы (Esophageal fistula — трахеопищеводная фистула), Почечных мальформаций (Renal malformations — пороки развития почек). Объемное образование в животе может быть вызвано кистозной болезнью почек, вызванной аномалией (клапаном) задней части мочеточникового канала, обструкцией мочеточникового сегмента, поликистозом почек или опухолью Вильмса. Гематурия у ребенка с неврологическими или кожными проявлениями может быть следствием кистозной болезни почек или опухолей при таких синдромах, как туберозный склероз, болезнь Гиппеля–Линдау (генетическая аномалия развития).

Причины гематурии у детей

Гематурия

• Вторичное поражение почек
 • Нефропатия (например, болезнь Берже)
 • Синдром Альпорта (наследственный нефрит)
 • Поражение тонкой базальной мембраны (доброкачественная семейная гематурия)
 • Инфекционный гломерулонефрит (например, при стрептококковой инфекции)
 • Гломерулопатия
 • Пroliferативный гломерулонефрит
 • Сегментарный гломерулосклероз
 • Вызванная антителами к базальной мембране клубочков
 • Системные заболевания
 • Хронический нефрит (с гипокплементемией)
 • Нефрит при геморрагическом васкулите (болезнь Шенна-Геноха)
 • Нефрит Вегенера
 • Полиартериит
 • Синдром Гудпасчера
 • Гемолитико-уремический синдром
 • Нефропатия при серповидноклеточной анемии

Нефропатия

Гематурия

• Нижние отделы мочевых путей
 • Интерстициальная нефрит
 • Интерстициальный нефрит
 • Некроз канальцев
 • Поражение почечных сосочков

Нефрокальциноз

- Сосудистая
 - Артериальный/венозный тромбоз
 - Пороки развития (аневризмы, гемангиомы)
 - Аортomezентериальная компрессия левой почечной вены
- Кристаллурия
 - Кальций
 - Оксалаты
 - Мочевая кислота
- Гемоглинопатии (серповидноклеточные гемоглинопатии, гемоглобин SC)
- Анатомические причины
 - Гидронефроз
 - Кистозная болезнь почек
 - поликистоз почек
 - мультикистозная дисплазия
 - Опухоли (опухоль Вильмса, рабдомиосаркома, ангиомиолипома)
 - Травмы
- Нижние отделы мочевых путей
- Воспаление (инфекционной и неинфекционной природы)
 - Цистит
 - Уретрит
- Мочекаменная болезнь
- Травмы
- Коагулопатии
- Тяжелая физическая нагрузка
- Синдром Мюнхгаузена

синдром Цельвегера (церебροгепаторенальный синдром). Наконец, почечная патология может приводить к анатомическим аномалиям нижних мочевых органов.

Микрогематурии у ребенка. Это состояние необходимо отличать от *уретроррагии* — кровотечения мочепускающего канала вне акта мочеиспускания. В таких случаях наблюдаются дымчатые белесые после мочеиспускания остаются следы крови. Уретроррагия часто наблюдается у детей предпубертатного возраста с интервалом в несколько месяцев, имеет доброкачественное течение и разрешается самопроизвольно. Причины микрогематурии перечислены в боксе 640.3. Чаще всего она связана с инфекцией мочевых путей. При гломерулонефритах наблюдаются менее частые случаи макрогематурии. Повторные ее приступы характерны для IgA-нефропатии, синдро-

ма Альпорта, болезни тонкой базальной мембраны, гиперкальциурии или мочекаменной болезни.

На рис. 640.1 показан алгоритм лабораторного и лучевого обследования больных с клубочковой или внеклубочковой гематурией. Микрогематурия в отсутствие симптомов требует обследований лишь в том случае, если повышенное количество эритроцитов будет обнаружено по меньшей мере еще в двух пробах мочи с 1–2-недельным интервалом. Такой подход должен уменьшить количество необязательных исследований в десятки, а то и сотни раз.

При бессимптомной изолированной микрогематурии более 2 нед. начальное исследование должно включать посев мочи; в случае отрицательных результатов посева определяют концентрацию кальция и креатинина в моче, у больных афроамериканского происхождения — серповидную деформацию эритроцитов. Для исключения структурных

◆ **Бокс 640.3.** Частые причины макрогематурии

- Инфекции мочевых путей
- Стеноз наружного отверстия мочеиспускательного канала
- Раздражение промежности
- Травмы
- Мочекаменная болезнь/гиперкальциурия
- Коагулопатии
- Опухоли
- Патология клубочков
- IgA-нефропатия
- Синдром Альпорта (наследственный нефрит)
- Болезнь тонкой базальной мембраны
- Постинфекционный гломерулонефрит
- Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейна–Геноха)
- Волчаночный нефрит

изменений (опухоль, поликистоз, гидронефроз и мочекаменная болезнь) проводят УЗИ почек и мочевого пузыря. УЗИ мочевых путей наиболее информативно в случаях макрогематурии, боли в животе или пояснице или травмы. При нормальных данных этих начальных исследований рекомендуется определение креатинина и электролитов в сыворотке.

Наличие определенных гематологических аномалий сужает дифференциально-диагностический поиск. Причиной анемии в таких случаях может быть: 1) увеличение внутрисосудистого объема вследствие гиперволемии при острой почечной недостаточности; 2) снижение продукции эритроцитов при ХПН; 3) гемолиз при ГУС или СКВ; 4) легочное кровотечение при синдроме Гудпасчера или мелена при геморрагическом васкулите или ГУС. При ГУС, тромбозе почечных вен, васкулите и СКВ в мазке периферической крови можно обнаружить микроангиопатический процесс. Для СКВ характерны положительная проба Кумбса (из-за присутствия аутоантител), антиядерные антитела, лейкопения и поражение многих органов. Тромбоцитопения может быть связана со снижением образования тромбоцитов (при злокачественных новообразованиях) или ускоренным их использованием (при СКВ, идиопатической тромбоцитопенической пурпуре, ГУС, тромбозе почечных вен). Хотя при кровотечении из нижних отделов мочевых путей морфология эритроцитов может быть нормальной, а при кровотечении из клубочков — измененной,

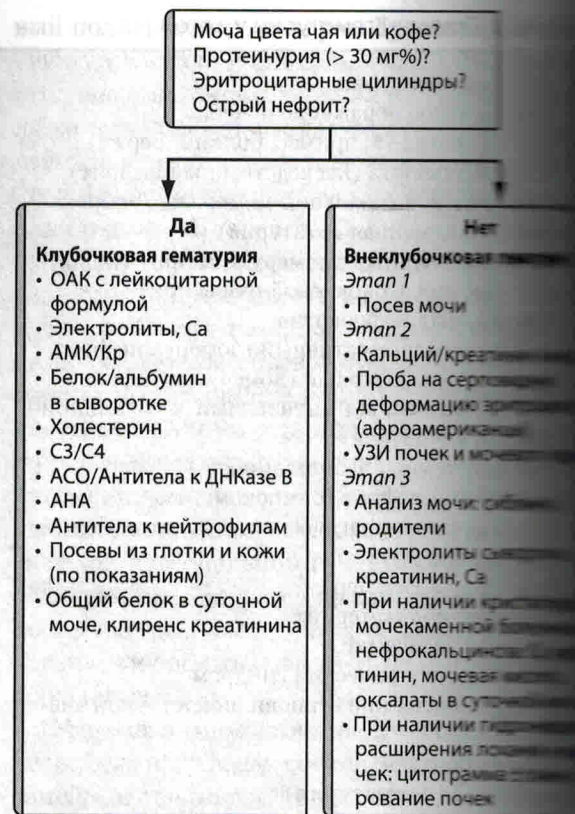


Рис. 640.1. Общий алгоритм лабораторных исследований у больных с клубочковой или внеклубочковой гематурией:

OAK — общий анализ крови; AMK — азот мочекаменного обмена; C3/C4 — комплемент; ANO — антистрептолизин О-антитела; ANA — антинуклеарные антитела; Kr — креатинин

по этому признаку нельзя точно судить об уровне гематурии. Причины кровоточивости выясняются из анамнеза. Исследования свертываемости крови проводят лишь при наличии данных на склонность к кровотечениям в анамнезе больного или его родственников.

Микционная цистуретрография проводится только при инфекции мочевых путей, стриктурно-лоосклерозе, гидроуретере или расширении нижних лоханок и чашечек. Цистоскопия при гематурии — необязательная и дорогая процедура, связанная к тому же с риском осложнений. Ее следует проводить лишь в тех случаях, когда УЗИ выявляет объемное образование в мочевом пузыре, травматическое повреждение мочеиспускательного канала или клапаны его заднего отдела. Односторонняя макрогематурия, выявленная при цистоскопии, в педиатрической практике встречается редко.

рите (например, гломерулонефрите и интерстициальном нефрите), артериальной почечной недостаточности, мочекаменной болезни/нефрокальцинозе или при почечной дисплазии (поликистоз или наследственный поликистоз) в семейном анамнезе больных нужно направить к педиатру-нефрологу. При постоянной гематурии или макрогематурии со снижением функции почек, протеинурией или артериальной гипертензией показана биопсия почек.

При постоянной бессимптомной гематурии с нормальными результатами специальных исследований нужно ежегодно определять креатинин в сыворотке крови; измерять АД и исследовать мочу каждые 3 мес., пока гематурия не исчезнет. В этих случаях можно предполагать преходящий инфекционный гломерулонефрит, болезнь тонкой базальной мембраны, IgA-нефропатию, тягостную физическую нагрузку или травму. Если бессимптомная гематурия продолжается более 1 года, следует направить к педиатру-нефрологу.

ЛИТЕРАТУРА

W. R., Perez L. M. et al. Hematuria. An interdisciplinary medical and surgical approach. *Pediatr Clin* 1997; 44: 1191–210.

Megiers K., Kaplan B. S. et al. Limited evaluation of isolated hematuria in pediatrics. *Pediatrics* 1998; 101: 1000–1004.

Слова 641

Изолированное поражение клубочков рецидивирующей макрогематурией

У 10 % детей с макрогематурией имеет место острое или хроническая форма гломерулонефрита с проявлением системного заболевания. В этих случаях при макрогематурии, придающей ребенку слабость или кофе, боль отсутствует, в других случаях жалуются на неопределенную боль в спине или животе. Макрогематурия, связанная с гломерулонефритом различной формы (наиболее часто IgA-нефропатией), часто появляется через

1–2 дня после начала вирусной инфекции верхних дыхательных путей и через 5 дней обычно исчезает. Латентный период между началом стрептококкового фарингита или инфекционного поражения кожи (импетиго) и развитием острого гломерулонефрита продолжается гораздо дольше — 7–21 день. Макрогематурия в этих случаях может сохраняться в течение 4–6 нед. Она наблюдается также у детей с нарушением целостности базальной мембраны клубочков, например, при наследственном нефрите (синдром Альпорта) и болезни тонкой базальной мембраны. Однако при этих состояниях может иметь место и микрогематурия и/или протеинурия без макрогематурии.

641.1. IgA-НЕФРОПАТИЯ (БОЛЕЗНЬ БЕРЖЕ)

IgA-нефропатия — наиболее частая форма хронического поражения почечных клубочков. Для нее характерны отложения IgA в мезангии клубочков в отсутствие системных заболеваний, таких как СКВ или геморрагический васкулит. Значительные отложения IgA в мезангиальной ткани наблюдаются также при ревматоидном артрите, анкилозирующем спондилите, синдроме Рейтера и циррозе печени.

Патоморфология и диагностика. При световой микроскопии находят фокально-сегментарную пролиферацию мезангиальных клеток и расширение мезангиального матрикса в клубочках (рис. 641.1). В некоторых случаях обнаруживается генерализованная пролиферация мезангия с образованием полулуний и рубцеванием. В мезангии откладывается преимущественно IgA (рис. 641.2), меньше IgG, IgM, компонент комплемента C3 и пропердин. При электронной микроскопии в большинстве случаев выявляются плотные отложения в мезангии; аналогичные отложения могут локализоваться в субэндотелиальном и субэпителиальном слоях клубочковой базальной мембраны.

Хотя патогенез IgA-нефропатии остается неизвестным, она представляет собой болезнь иммунных комплексов, связанную, по-видимому, с нарушением продукции IgA. Семейные случаи свидетельствуют о роли генетических факторов. В семьях, многие члены которых страдают IgA-нефропатией, обнаружено ее сцепление с участком хромосомы 6q22–23.

Клинические проявления и лабораторные исследования. У большинства детей с IgA-нефро-

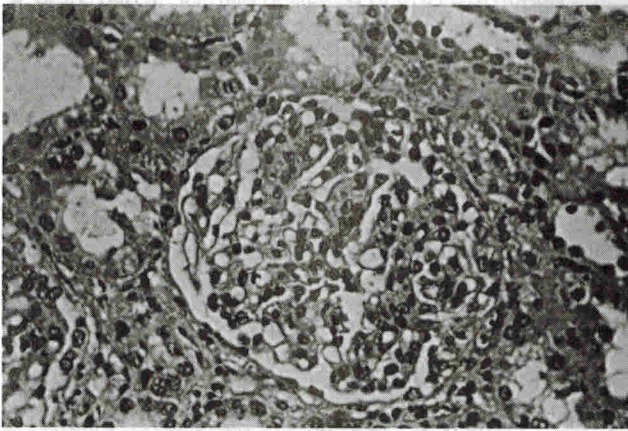


Рис. 641.1. Световая микроскопия при IgA-нефропатии. Видна сегментарная пролиферация мезангиальных клеток и расширение матрикса. $\times 180$



Рис. 641.2. Иммунофлюоресцентное окрашивание биоптата почки ребенка с повторными эпизодами макрогематурии. Видны отложения IgA в мезангии. $\times 250$

патией в США и Европе наблюдается макрогематурия, тогда как в Японии чаще обнаруживается микрогематурия и/или протеинурия. IgA-нефропатия может проявляться также острым нефритическим синдромом, нефротическим синдромом или их сочетанием. У мальчиков заболевание встречается чаще, чем у девочек. Макрогематурии нередко сопутствуют инфекции верхних дыхательных путей или ЖКТ и боли в пояснице. При бессимптомной микрогематурии протеинурия часто не достигает 1000 мг/сут. Артериальная гипертензия,

характерная для больных с нефритическим синдромом, редко встречается. Интересно отметить, что приходится принимать неотложные меры, чтобы избежать гипотензии. Нормальный уровень компонента комплемента C3 в сыворотке крови при IgA-нефропатии не исключает это состояние от постстрептококкового гломерулонефрита. Содержание IgA в сыворотке крови имеет диагностического значения, поскольку повышено лишь у 15 % больных.

Прогноз и лечение. Хотя в большинстве случаев IgA-нефропатия не приводит к значительному нарушению функции почек, все же у большинства больных спустя 15–20 лет развивается почечная недостаточность. Поэтому необходимо постоянно наблюдать за такими больными. На неблагоприятный прогноз указывают постоянная артериальная гипертензия, снижение почечной функции, выраженная или длительная протеинурия. Эти факторы ухудшают гистологические признаки заболевания: мезангиальной пролиферации, множественных полулуний в клубочках, гломерулосклероза, интерстициальные воспаления и фиброз.

Лечение сводится главным образом к контролю АД. Исследования среди взрослых с IgA-нефропатией показывают, что рыбий жир, содержащий противовоспалительные ω -3-жирные кислоты, замедляет прогрессирование почечной патологии. В некоторых случаях помогает иммуносупрессивная терапия кортикостероидами или более агрессивное лечение с использованием многих лекарственных средств. Эффективность ингибиторов АПФ и антагонистов рецепторов ангиотензина II в отношении снижения протеинурии и замедления прогрессирования почечной недостаточности остается неизвестным. Профилактическое назначение антибиотиков и тонзиллэктомия могут уменьшать частоту эпизодов макрогематурии, но неизвестно, замедляет ли это развитие почечной недостаточности. Среди пациентов, которым проводили трансплантацию почки, хотя рецидив заболевания возможен, рецидив заболевания наблюдался у 15–30 % больных.

Литература

- Bartosik L. P., Lajoie, Sugar L., Cattran D. C. Progression in IgA nephropathy. *Am J Kidney Dis* 1998; 31: 728–35.
- Donadio J. V. Jr., Larson T. S., Bergstralh E. J. et al. Randomized trial of high-dose compared with low-dose omega-3 fatty acids in severe IgA nephropathy. *Nephrol* 2001; 12: 791–9.

G., Yan Y., Scolari F. et al. IgA nephropathy, the most common cause of glomerulonephritis is linked to 23. *Nat Genet* 2000; 26: 354–7.

7. Lai F. M., Yu A. W. et al. Recurrent IgA nephropathy in renal transplant allografts. *Am J Kidney Dis* 1998; 32: 588–96.

8. J. Hogg R. J. Evidence-based assessment of treatments for children with IgA nephropathies. *Pediatr Nephrol* 2001; 16: 156–67.

9. N., Tanaka R., Iijima K. Pathophysiology and treatment of IgA nephropathy in children. *Pediatr Nephrol* 2001; 16: 446–57.

2 СИНДРОМ АЛЬПОРТА

Альпорта, или наследственный нефрит, — генетически неоднородное заболевание, в основном лежит мутация генов, кодирующих коллаген IV типа (главный компонент базальных мембран). Клинические проявления генетических синдромов различны, течение болезни и гистологические изменения в тканях больных широко варьируют.

Этиология. Примерно у 85 % больных синдром Альпорта обусловлен мутацией гена на X-хромосоме и обусловлен мутацией гена COL4A3, который кодирует α_3 -цепь коллагена IV типа. Синдром Альпорта с диффузным лейомиоматозом обнаруживается при протяженной мутации генов COL4A5 и COL4A6, кодирующих соответственно α_5 - и α_6 -цепи коллагена IV типа. Аутосомно-рецессивная форма синдрома Альпорта обусловлена мутацией генов COL4A3 и COL4A4, расположенных на хромосоме 2, кодирующих соответственно α_3 - и α_4 -цепи коллагена IV типа. В 5 % случаев наблюдается аутодоминантная форма синдрома, сцепленная с X-хромосомой локусом COL4A3–COL4A4.

Морфология. Изменения при световой микроскопии биоптатов почек у больных первичным синдромом Альпорта могут быть незначительными. Позднее определяется пролиферация мезангиальных клеток клубочков с утолщением стенки капилляров, ведущая к склерозу клубочков. По мере прогрессирования болезни наблюдаются атрофия клубочков, воспаление и фиброз интерстициальной ткани, а также нагруженные липидами клетки, которые становятся пенистыми. Данные иммуногистологических исследований обычно не имеют диагностического значения.

При электронной микроскопии у большинства больных обнаруживаются диффузные изменения базальной мембраны клубочков (рис. 641.3) и ка-



Рис. 641.3. Электронная микрограмма биоптата почки у ребенка с синдромом Альпорта. Утолщение, истончение, разрыв и расслоение базальной мембраны клубочка. $\times 16\,250$ (Yum M., Bergstein J. M. Basement membrane nephropathy. *Hum Pathol* 1983; 14: 996)

нальцев с участками утолщения, истончения и расслоения. Однако при типичных клинических проявлениях синдрома Альпорта изменения ультраструктуры базальной мембраны могут отсутствовать, быть неспецифическими или заключаться лишь в равномерном ее истончении.

Клинические проявления. У всех больных имеется бессимптомная микрогематурия; у девочек и маленьких мальчиков она может возникать периодически. Примерно в 50 % случаев через 1–2 дня после инфекции верхних дыхательных путей появляется макрогематурия. У мальчиков часто наблюдается протеинурия, но у девочек она может быть слабой, преходящей или вообще отсутствовать. Ко второму десятилетию жизни протеинурия обычно прогрессирует, нередко превышает 1 г/сут и может сопровождаться нефротическим синдромом.

К внепочечным проявлениям синдрома Альпорта относятся тугоухость и нарушения зрения. Двусторонняя нейросенсорная глухота, которая никогда не проявляется в ранние сроки после рождения, отмечается у 90 % гемизиготных мальчиков с X-сцепленным синдромом Альпорта, у 10 % гетерозиготных девочек с X-сцепленным синдромом и у 67 % больных с аутосомно-рецессивным синдромом. Вначале нарушается восприятие звуков высокой частоты, но постепенно больные перестают слышать обычную разговорную речь, и им приходится пользоваться слуховым аппаратом. Глазные нарушения у 30–40 % больных с X-сцепленным синдромом Альпорта включают передний ленти-