

Содержание

viii

1 Инфекции

- Введение 1
- Анамнез 1
- Обследование 2
- Исследования 4
- Вакцинация 5
- Вирусные инфекции 5
- Бактериальные инфекции 24
- Грибковые инфекции 46
- Протозойные инфекции 49
- Глистные инвазии 53
- Другие инфекционные заболевания 59
- Заболевания с предполагаемой инфекционной природой 59
- Заболевания, передающиеся половым путем 61

2 Кожные болезни

- Анамнез и обследование 67
- Исследования 67
- Псориаз 71
- Дерматиты 73
- Крапивница 77
- Реактивные эритемы 78
- Инфекции и инвазии 80
- Плоский лишай 84
- Буллезные нарушения 85
- Угри 87
- Нарушения пигментации 89
- Нарушения кератинизации 90
- Болезни волос 91
- Заболевания ногтей 93
- Опухоли кожи 94
- Васкулиты и аутоиммунные заболевания соединительной ткани 99
- Кожа при других полисистемных нарушениях 100
- Фотодерматозы 101
- Кожные реакции на лекарственную терапию 103

3 Заболевания костей и суставов

- Анамнез 107
- Обследование 108
- Исследования 109
- Артропатии 111
- Болезни соединительной ткани 126
- Васкулиты 132
- Поражения мягких тканей 135

- Боль в спине 136
- Синдромы гипермобильности 138
- Заболевания костей 140

4 Заболевания дыхательной системы

- Анамнез 151
- Обследование 151
- Исследования 153
- Вдыхание инородных тел 163
- Болезни верхних дыхательных путей 164
- Астма 166
- Анафилаксия 171
- Хронические обструктивные болезни легких 172
- Синдром Мак-Лауда 175
- Синдром апноэ во сне 175
- Инфекционные заболевания дыхательных путей 176
- Инфильтративные заболевания легких 182
- Васкулиты 185
- Пневмосклероз 188
- Ятрогенные поражения легких 190
- Профессиональные заболевания легких 190
- Опухоли легких 193
- Болезни плевры 197

5 Заболевания сердечно-сосудистой системы

- Анамнез 201
- Обследование 202
- Исследования 203
- Недостаточность кровообращения 208
- Нарушения ритма сердца 209
- Ишемическая болезнь сердца 213
- Ревматическая лихорадка 221
- Приобретенные заболевания клапанов 222
- Врожденные пороки сердца 226
- Легочная гипертензия 231
- Инфекционный эндокардит 232
- Миокардит 234
- Кардиомиопатии 235
- Опухоли сердца 236
- Заболевания перикарда 237
- Артериальная гипертензия 239
- Заболевания периферических артерий 241
- Гипотермия 246
- Заболевания аорты 247
- Венозные тромбозы и тромбоземболия легочной артерии 250
- Заболевания лимфатических сосудов 255

6 Заболевания почек

Анамнез 257
Обследование 257
Исследования 257
Клинические проявления заболеваний почек 264
Заболевания клубочков 269
Диабетическая нефропатия 279
Тубулоинтерстициальные заболевания 280
Гипертония и почка 282
Семейные заболевания 284
Инфекции мочевыводящих путей 285
Обструктивная уропатия 287
Мочекаменная болезнь 288
Опухоли почек 290
Заболевания предстательной железы 291

7 Эндокринные заболевания и нарушения обмена веществ

Анамнез, обследование и исследования 293
Патология гипофиза и гипоталамуса 294
Заболевания надпочечников 302
Синдром множественной эндокринной неоплазии 305
Нарушения роста и полового развития 305
Заболевания щитовидной железы 308
Заболевания паратиреоидных желез 314
Желудочно-кишечные гормональные нарушения 315
Сахарный диабет 315
Гипогликемия 322
Гиперлипидемия 324
Нарушения питания 326
Наследственные метаболические нарушения 331

8 Заболевания желудочно-кишечного тракта

Анамнез 337
Обследование 337
Исследования 339
Полость рта и язык 342
Пищевод 344
Желудок 349
Двенадцатиперстная кишка 352
Тонкая кишка 354
Воспалительная болезнь кишечника 357
Другие заболевания, поражающие тонкую кишку и толстую кишку 361
Толстая кишка и прямая кишка 363
Желудочно-кишечные инфекции 366
Инвазия кишечника гельминтами 367
Синдром раздраженной кишки 369
Пищевая аллергия и непереносимость пищевых продуктов 370
Гормон-продуцирующие опухоли желудочно-кишечного тракта 372

9 Заболевания печени и поджелудочной железы

Анамнез 373
Обследование 373
Исследования 377
Клинические формы заболеваний печени 380
Острые заболевания печени 383
Хронические заболевания печени 386
Опухоли печени 393
Заболевания желчного пузыря 394
Заболевания поджелудочной железы 396

10 Болезни крови

Анамнез и обследование 401
Исследования 403
Анемии 406
Миелопролиферативные заболевания 421
Гиперспленизм 423
Иммунитет у пациентов, перенесших спленэктомию 424
Лейкозы 424
Миелодиспластические синдромы 430
Лимфома 430
Патология тромбоцитов 434
Сосудистая и нетромбоцитопеническая пурпура 436
Нарушения свертывания крови 438
Множественная миелома и другие парапротеинемии 444

11 Нервные и мышечные болезни

Анамнез 447
Обследование 447
Исследования 453
Головная боль 458
Синдром хронической усталости 460
Деменция 460
Эпилепсия 462
Кома 464
Повышенное внутричерепное давление 464
Гидроцефалия 466
Опухоли головного мозга 467
Инфекции нервной системы 469
Цереброваскулярная болезнь 472
Церебральный паралич 479
Двигательные расстройства 480
Множественный склероз 481
Болезнь моторных нейронов 483
Заболевания спинного мозга 484
Заболевания периферических нервов (нейропатии) 487
Нейрокожные синдромы 490
Заболевания мышц 491

Предметный указатель

Предметный указатель 495

Список сокращений

C-PB	C-реактивный белок	ГУС	гемолитический уремический синдром
DEXA	двойная энергетическая рентгеновская абсорбциометрия	ГЭРБ	гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь
γ-ГТП	γ-глутамил транспептидаза	ДВС	диссеминированное внутрисосудистое свертывание
Ig	иммуноглобулин	ДГПЖ	доброкачественная гиперплазия предстательной железы
MAI	<i>Mycobacterium avium intracellulare</i>	ДМЖП	дефект межжелудочковой перегородки
MCH	среднее содержание гемоглобина в эритроците	ДМПП	дефект межпредсердной перегородки
MCHC	средняя концентрация гемоглобина в эритроците	ДНК	дезоксирибонуклеиновая кислота
MCV	средний объем эритроцитов	ЖВП	желчевыводящие пути
MRSA	резистентный к метициллину <i>S. aureus</i>	ЖЕЛ	жизненная емкость легких
PUVA	псорален и ультрафиолет А	ЖКБ	желчнокаменная болезнь
VTEC	<i>E. coli</i> , продуцирующая вероцитотоксин	ЖКТ	желудочно-кишечный тракт
АБЛА	аллергический бронхолегочный аспергиллез	ЖТ	желудочковая тахикардия
АВ-узел	атриовентрикулярный узел	ЗППП	заболевания, передающиеся половым путем
АД	артериальное давление	ИАКД	имплантированный автоматический кардиовертер-дефибрилятор
АДГ	антидиуретический гормон	ИБС	ишемическая болезнь сердца
АДПБП	аутосомно-доминантная поликистозная болезнь почек	ИЗСД	инсулинзависимый сахарный диабет
АКТГ	адренокортикотропный гормон	ИМ	инфаркт миокарда
АЛТ	аланинтрансфераза	ИМП	инфекция мочевыводящих путей
АНА	антиядерные антитела	ИМТ	индекс массы тела
АНЦА	антинейтрофильные цитоплазматические антитела	ИНСД	инсулиннезависимый сахарный диабет
АПФ	ангиотензин-превращающий фермент	ИТП	идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура
АСЛ-О	антистрептолизин О	ИФА	иммуноферментный анализ
АсТ	аспартатаминотрансфераза	КМП	костная минеральная плотность
АТ	антитромбин	КНД	краниальный несхарный диабет
АЧТВ	активированное частичное тромбопластиновое время	КСК	вакцина против краснухи, свинки, кори
БАРС	базисные антиревматические средства	КТ	компьютерная томография
БКЯ	болезнь Крейтцфельда–Якоба	КФА	криптогенный фиброзирующий альвеолит
БЦЖ	бацилла Кальметта–Герена	КФК	креатинфосфокиназа
БЭН	белково-энергетическая недостаточность	ЛГ	лютеинизирующий гормон
ВА	височный артериит	ЛДГ	лактатдегидрогеназа
ВААРТ	высокоактивная антиретровирусная терапия	ЛПВП	липопротеины высокой плотности
вБКЯ	вариантная болезнь Крейтцфельда–Якоба	ЛПНП	липопротеины низкой плотности
ВБН	вертебрально-базиллярная недостаточность	МАГА	микроангиопатическая гемолитическая анемия
ВВУ	внутривенная урография	МИБГ	метайодо-бензилгуанидин
ВЗОМТ	воспалительные заболевания органов малого таза	МЛУТБ	множественная лекарственная устойчивость туберкулеза
ВИЧ	вирус иммунодефицита человека	МНО	международное нормализованное отношение
ВОЗ	Всемирная Организация Здравоохранения	МРА	магнитно-резонансная ангиография
ВПУ	Вольфа–Паркинсона–Уайта синдром	МРТ	магнитно-резонансная томография
ВЭБ	вирус Эпштейна–Барр	МРХПГ	магнитно-резонансная холангиопанкреатография
ГВТ	глубокий венозный тромбоз	МЭН	множественная эндокринная неоплазия
ГГК	гомогентизиновая кислота	НГТ	наследственная геморрагическая телеангиэктазия
ГД	герпетиформный дерматит	НМН	наследственная моторная нейропатия
ГДИ	герметичные дозирующие ингаляторы	НМСН	наследственная моторно-сенсорная нейропатия
ГнРГ	гонадотропин-рилизинг гормон	ННКЛ	непосредственно наблюдаемый короткий курс лечения

НПВС	нестероидные противовоспалительные средства	СПЯ	синдром поликистозных яичников
НТГ	нарушение толерантности к глюкозе	СРК	синдром раздраженной кишки
ОА	остеоартроз	СС	системная склеродермия
ОАП	открытый артериальный проток	СТГ	соматотропный гормон
ОЕЛ	общая емкость легких	СХУ	синдром хронической усталости
ОЛЛ	острый лимфобластный лейкоз	ТБ	туберкулез
ОМЛ	острый миелобластный лейкоз	ТГВ	тромбоз глубоких вен
ООЛ	остаточный объем легких	ТИА	транзиторная ишемическая атака
ОПН	острая почечная недостаточность	ТНПТ	тест на нарушение толерантности к глюкозе
ОТБ	отношение объема талии к объему бедер	ТПН	травма повторного напряжения
ОФВ ₁	объем форсированного выдоха за одну секунду	ТТАг	тиреотропные антитела
ОФЭКТ	однофотонная эмиссионная компьютерная томография	ТТГ	тиреотропный гормон
ПАПД	постоянный амбулаторный перитонеальный диализ	ТЭЛА	тромбоэмболия легочной артерии
ПБЦ	первичный билиарный цирроз	УЗИ	ультразвуковое исследование
ПДФ	продукты деградации фибрина	ФВД	функция внешнего дыхания
ПММП	почка, мочеточник и мочевой пузырь	ФЖ	фибрилляция желудочков
ПНГ	пароксизмальная ночная гемоглобинурия	ФЖЕЛ	форсированная жизненная емкость легких
ПОС	пиковая объемная скорость выдоха	ФК	функциональная классификация
ПрП	прионовый протеин	ФКПД	фиброкалькулезный панкреатический диабет
ПСА	простат-специфический антиген	ФСГ	фолликулостимулирующий гормон
ПТВ	протромбиновое время	ХГЧ	хорионический гонадотропин человека
ПТГ	паратиреоидный гормон	ХЛЛ	хронический лимфолейкоз
ПЦР	полимеразная цепная реакция	ХМЛ	хронический миелолейкоз
РА	ревматоидный артрит	ХОБЛ	хроническая обструктивная болезнь легких
РАСТ	радиоаллергосорбентные тесты	ХПН	хроническая почечная недостаточность
РНК	рибонуклеиновая кислота	цАМФ	циклический аденозинмонофосфат
РПМ	ревматическая полимиалгия	ЦМВ	цитомегаловирус
РФ	ревматоидный фактор	ЦНС	центральная нервная система
РЭА	раковый эмбриональный антиген	ЧН	черепные нервы
САК	субарахноидальное кровоизлияние	ЧСС	частота сердечных сокращений
СГШ	синдром Герстманна–Штраусслера	ЧЧХ	чрескожная чреспеченочная холангиография
СД	сахарный диабет	ЧЭГ	чрескожная эндоскопическая гастростома
СДНП	сахарный диабет, связанный с недостаточным питанием	ЭАА	экзогенный аллергический альвеолит
СКВ	системная красная волчанка	ЭКГ	электрокардиография
СЛР	сердечно-легочная реанимация	ЭРХПГ	эндоскопическая ретроградная холангио-панкреатография
СМЖ	спинномозговая жидкость	ЭУВЛ	экстракорпоральная ударноволновая литотрипсия
СОЭ	скорость оседания эритроцитов	ЭЭГ	электроэнцефалография
СПИД	синдром приобретенного иммунодефицита	ЮХА	ювенильный хронический артрит

5

Заболевания сердечно-сосудистой системы

АНАМНЕЗ

Многие пациенты с патологией сердца долгие годы не отмечают никаких симптомов заболевания вплоть до развития катастрофических последствий. Чаще всего это происходит при медленно прогрессирующем атеросклерозе. Ранние атеросклеротические изменения можно обнаружить уже в юношеском возрасте, однако инфаркты миокарда, инсульты и тяжелые поражения периферических артерий обычно развиваются у лиц среднего и пожилого возрастов. Клапанные пороки, врожденные аномалии, гиперлипидемия и артериальная гипертензия могут протекать бессимптомно в течение многих лет.

Большинство жалоб при заболеваниях сердца обусловлены тремя основными причинами: ишемией миокарда, нарушениями ритма сердца и снижением его насосной функции. Ведущими симптомами являются боль в грудной клетке и одышка. Многих больных жалуются на усталость, легкое недомогание и снижение аппетита.

Самыми частыми причинами болей в области сердца являются ишемия миокарда и перикардит. Ишемические боли обычно начинаются внезапно, являются сжимающими и локализируются за грудиной, иррадиируют в левую руку, иногда — в правую, а также шею или спину. Они могут возникать при физической или эмоциональной нагрузке, испуге и половом акте. Приступы стенокардии продолжаются менее 30 мин и прекращаются в покое или после приема нитроглицерина. Более длительный болевой синдром (от 30 мин до нескольких часов) отмечается при развитии инфаркта миокарда.

Недостаточность насосной функции сердца ведет к застою крови в легких и появлению одышки (чувства «нехватки воздуха»). Выраженность сердечной недостаточности оценивают в соответствии с классификацией Нью-Йоркской ассоциации сердца (5.1).

Термином «ортопноэ» называют вынужденное положение больного, при котором одышка, возникающая в

горизонтальном положении, уменьшается при переходе в вертикальное положение.

Пароксизмальная ночная одышка развивается ночью в положении лежа; ее причиной является перераспределение отеков с периферии в легкие, что заставляет больных присесть и открыть окно для доступа «свежего воздуха».

Ощущение сердцебиения возникает при увеличении частоты сердечных сокращений. Оно может появляться у здоровых людей при физической нагрузке, волнении или страхе, может быть спровоцировано избыточным приемом кофеина, никотина или шоколада, переизданием и нарушением пищеварения либо приемом симпатомиметических или сосудорасширяющих препаратов. Сердцебиение также отмечается при некоторых нарушениях ритма сердца.

Синкопальные состояния (обмороки) развиваются при резком снижении кровоснабжения головного мозга. Такие эпизоды могут возникать внезапно, без каких-либо предвестников, и проявляются кратковременной потерей сознания. Обмороки могут быть обусловлены различными причинами (5.2).

При сборе анамнеза необходимо уточнять наличие у родственников врожденных пороков и других генетических аномалий с поражением сердца. Важными являются случаи преждевременной смерти (у мужчин — в возрасте до 55 лет, у женщин — до 65 лет) от инфаркта миокарда или инсульта ближайших родственников больного, а также наличие у них гиперлипидемии и артериальной гипертензии.

Самым тяжелым симптомом поражения сердца является его остановка, проявляющаяся внезапной потерей сознания, исчезновением пульса (5.3) и прекращением дыхания. В случае несвоевременного проведения реанимационных мероприятий наступает смерть (см. с. 217).

ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ СЕРДЦА (ПО НЬЮ-ЙОРКСКОЙ АССОЦИАЦИИ СЕРДЦА)

I ФК	Физическая активность без ограничений
II ФК	Отсутствие жалоб в покое, симптомы возникают при выраженной нагрузке
III ФК	Умеренное ограничение физической активности
IV ФК	Одышка в покое, приковывающая пациента к постели

5.1 Функциональная классификация заболеваний сердца (по Нью-Йоркской ассоциации сердца).

ПРИЧИНЫ СИНКОПАЛЬНЫХ СОСТОЯНИЙ

Вазодилатация (вазовагальные приступы, препараты, обмороки при мочеиспускании)

Кардиальные (блокады, пароксизмальные тахикардии)

Снижение сердечного выброса (аортальный стеноз, обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия)

Уменьшение наполнения желудочков (тромбоз легочной артерии, миксома предсердий)

Снижение объема циркулирующей крови (кровотечения)

5.2 Причины синкопальных состояний.



5.3 Остановка сердца. Диагноз устанавливают клинически по отсутствию пульса на сонных артериях. Голову необходимо слегка запрокинуть и пальпировать область шеи с одной стороны около щитовидного хряща на протяжении 10 сек. Отсутствие пульса указывает на вероятную остановку сердца. Отсутствие пульсации периферических артерий и сердечных тонов являются менее надежными признаками.



5.4 Повышенное давление в наружных яремных венах. Давление в наружных и внутренних яремных венах повышается при недостаточности правых отделов сердца. Изменения югулярного венозного пульса могут служить доказательством поражения трехстворчатого клапана или нарушения ритма сердца. Чаще эти изменения отмечаются на внутренних яремных венах.

ОБСЛЕДОВАНИЕ

Обследование начинают с общего осмотра. Может быть выявлено тахипноэ как проявление сердечной недостаточности, что вынуждает пациента сидеть в постели. В этом случае ему необходимо подкладывать большое количество подушек. Лицо может иметь синюшную (цианотичную) окраску. Тяжелый диффузный цианоз максимально выражен на языке и губах и часто является проявлением врожденных пороков сердца (4.4). На лице также может быть румянец. Сенильная дуга у молодых пациентов (6.43, 7.107), ксантелазмы (7.108) и кожные или сухожильные ксантомы (7.109–7.112) указывают на гиперлипидемию. Желтуха может отражать поражение печени при сердечной недостаточности.

Утолщение ногтевых фаланг пальцев (2.104, 2.105) может быть вызвано инфекционным эндокардитом или «синюшными» врожденными пороками сердца. Для инфекционного эндокардита также свойственно наличие подногтевых линейных кровоизлияний (3.32) и сухожильных подкожных узелков на пальцах рук и ног (5.124).

Расширение наружных и внутренних яремных вен (5.4) и нарушение их пульсации отмечаются при правожелудочковой недостаточности с поражением трехстворчатого клапана и аритмиях, при которых сокращение правого предсердия происходит при закрытом трикуспидальном клапане.

Пациенты с диспропорционально длинными руками и пальцами при синдроме Марфана (3.113–3.116) предрасположены к развитию аневризм аорты и аортальной недостаточности.

При сердечной недостаточности может увеличиться в размерах живот (из-за асцита), а также появиться отеки ног (5.5, 5.6) и в области крестца (с ямками при на-



5.5



5.6

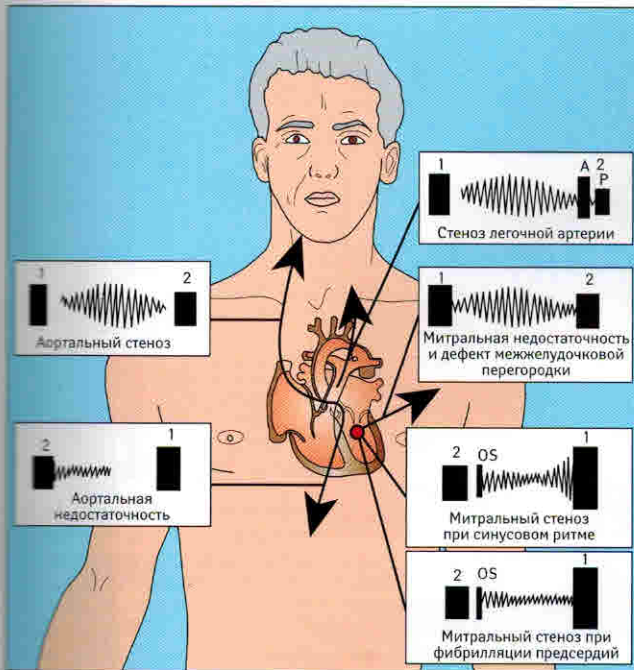
5.5, 5.6 Отеки у больного с сердечной недостаточностью. Ямки сохраняются в течение нескольких минут после плотного надавливания кончиками пальцев.

давлении). Односторонние отеки нижних конечностей свидетельствуют о тромбозе глубоких вен (5.191). Эмболия в артерии нижних конечностей приводит к развитию гангрены, которая также может быть результатом диффузного атеросклеротического поражения.

Оценка пульса на лучевой артерии дает информацию о частоте сердечных сокращений и их ритмичности, а характер пульса может изменяться при пороках аортального клапана, перикардитах и кардиомиопатиях.

Смещение верхушечного толчка указывает на расширение сердца, а аускультация позволяет выявить аномалии тонов сердца и шумы, вызываемые клапанными и врожденными пороками (5.7).

Влажные хрипы в легких, сохраняющиеся после откашливания, могут быть проявлением сердечной недостаточности. У гипертоников необходимо проводить ис-



5.7 Основные систолические и диастолические шумы и зоны их проведения (1 — первый тон, 2 — второй тон, А — аортальный компонент, Р — легочный компонент, OS — тон открытия митрального клапана).

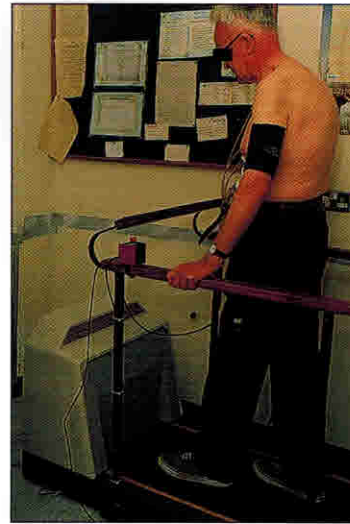
следование глазного дна для выявления поражения артерий сетчатки (см. с. 240).

Измерение артериального давления следует проводить правильно откалиброванными приборами. Необходимо обратить особое внимание на соблюдение всех требований к данной методике. Значимость однократного измерения невелика, поэтому измерения следует повторять несколько раз или проводить 24-часовое амбулаторное мониторирование артериального давления. Важно следовать национальным и международным рекомендациям по оценке полученных результатов и коррекции уровня артериального давления.

ИССЛЕДОВАНИЯ

Основными методами исследования при сердечно-сосудистых заболеваниях являются электрокардиография, рентгенография органов грудной клетки, эхокардиография, доплерография, скintiграфия миокарда, катетеризация сердца, ангиография и МРТ.

Сердце генерирует электрическую активность, которую оценивают с помощью электрокардиографии (ЭКГ): ЭКГ в покое помогает диагностировать инфаркт миокарда, гипертрофию различных отделов сердца и нарушения ритма и проводимости; характерные изменения на ЭКГ обычно появляются вскоре после окклюзии коронарной артерии, а некоторые изменения сохраняются и после выздоровления больного (см. с. 219).



5.8 Нагрузочная тредмилметрия позволяет выявить признаки ишемии на ЭКГ при отсутствии изменений в покое (5.10).

ПРОТОКОЛ БРЮСА ДЛЯ ПРОБЫ С ФИЗИЧЕСКОЙ НАГРУЗКОЙ

Ступень 1 — медленная ходьба (2,7 км/ч) с углом наклона 10°, постепенно ускоряемая на последующих 6 ступенях каждые 3 мин

Ступень 7 — бег (9,6 км/ч) с углом наклона 22°

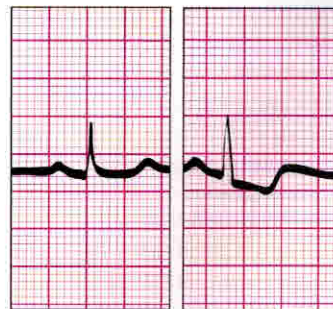
Отрицательный результат

Отсутствие болей в грудной клетке, признаков ишемии или нарушений ритма сердца при достижении пациентом ЧСС, составляющей 80, 90 уд/мин или 100% от максимальной (220 уд/мин минус возраст)

Положительный результат

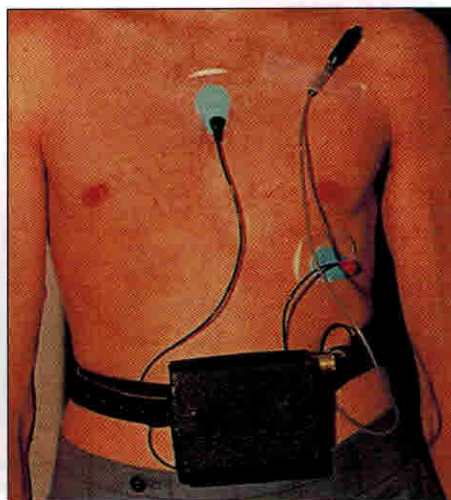
Наличие болей в грудной клетке, ишемии или нарушений ритма сердца. Ишемия проявляется косонисходящим снижением сегмента ST более 1 мм.

5.9 Протокол Брюса для пробы с физической нагрузкой (ЧСС — частота сердечных сокращений).



5.10 Положительная проба с физической нагрузкой в отведении II. На первом фрагменте при записи в покое изменения отсутствуют, однако на втором фрагменте, снятом через 2 мин после окончания нагрузки, отмечают депрессию сегмента ST и инверсию зубца T. Полный анализ ЭКГ позволяет выявить и другие признаки ишемии (5.63).

- У пациентов со стенокардией напряжения изменения на ЭКГ в покое часто отсутствуют, однако запись ЭКГ при нагрузке (тредмилметрии или велоэргометрии) позволяет выявить типичные для ишемии миокарда признаки (5.8–5.10).



5.11 Амбулаторное мониторирование ЭКГ (по Холтеру).

Пациент выполняет обычную физическую нагрузку в течение суток с прикрепленным портативным ЭКГ-монитором. Больной может отмечать симптоматические эпизоды на записи, нажимая специальную кнопку. Расшифровку записи на наличие ишемии и нарушений ритма сердца проводят с использованием компьютерной программы.

- Амбулаторное мониторирование ЭКГ проводят для выявления преходящих нарушений ритма сердца и ишемии миокарда. Запись осуществляют на портативный магнитный носитель (5.11), обычно в течение 24 час, и в дальнейшем анализируют при помощи компьютерной программы. Методика позволяет выявить связь между жалобами больного, например на сердцебиение, и изменениями на ЭКГ.

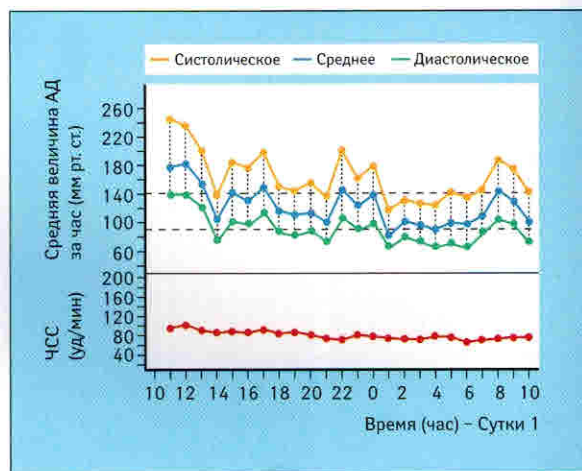
При амбулаторном мониторировании артериального давления (5.12, 5.13) измерения проводятся автоматически через короткие промежутки времени на протяжении 24–48 час, что позволяет определить изменения, связанные с повышенной симпатической активностью, физической нагрузкой и в период сна. Метод также важен для выявления больных с лабильным артериальным давлением и с так называемой гипертонией «белого халата».

Рентгенографию органов грудной клетки применяют для диагностики и определения степени тяжести многих заболеваний сердца (5.14). При выявлении сердечной недостаточности рентгенография является более значимой, чем аускультация, поскольку отражает характерные признаки застоя в малом круге кровообращения и степень его выраженности (5.15). Метод позволяет оценить размеры сердца и крупных сосудов, их кальцификацию (5.141) и наличие жидкости в полости перикарда.

Методы **эхокардиографии** и **доплерографии** основаны на оценке отражения высокочастотных волн, направленных на сердце передатчиком, расположенным на поверхности грудной клетки. Эти методы позволяют провести визуализацию и оценку функции клапанов сердца, стенок левого желудочка и их движения в фазы систолы и диастолы.



5.12

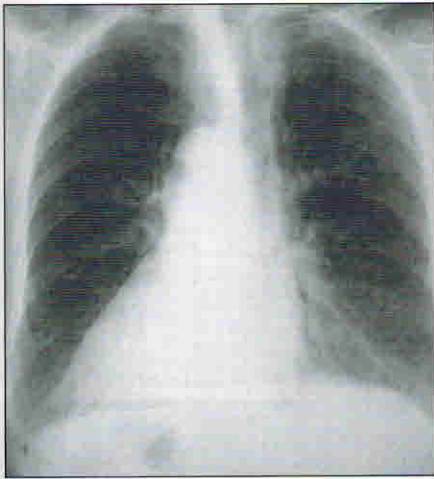


5.13

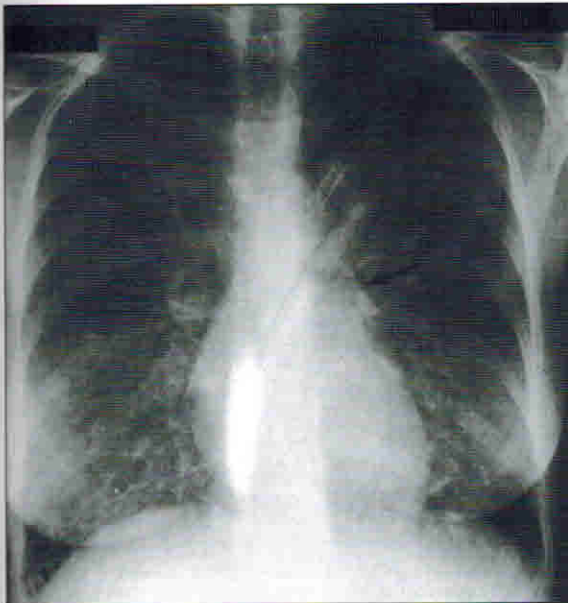
5.12, 5.13 Амбулаторное мониторирование артериального давления.

Прибор состоит из манжеты, наложенной на плечо, которая соединена с монитором, зафиксированным на поясе (5.12). Нагнетание воздуха в манжету происходит автоматически. С помощью прибора определяют уровень артериального давления, частоту сердечных сокращений и время измерения. Пример записи представлен на 5.13. В первые часы мониторирования, когда пациент покинул клинику, так называемая гипертония «белого халата» стремительно снижалась, однако в течение следующих суток отмечено еще несколько эпизодов повышения давления. Важно определить исходный уровень АД перед началом гипотензивной терапии (АД — артериальное давление, ЧСС — частота сердечных сокращений).

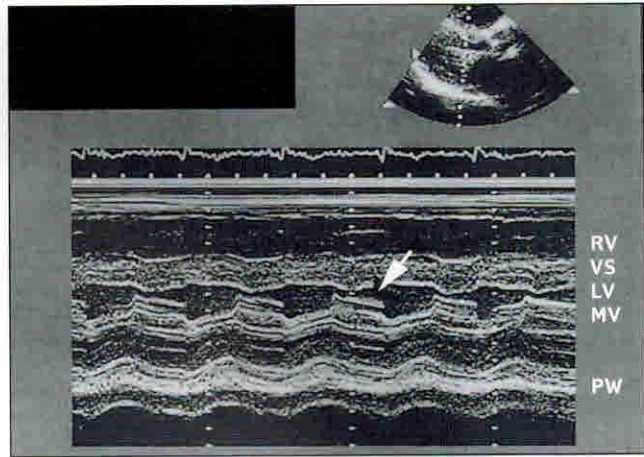
- Одномерная эхокардиография в М-режиме с параллельной записью ЭКГ позволяет определить размеры полостей, толщину и подвижность стенок сердца (5.16).
- Изучение доплеровского потока в сочетании с эхокардиографией в двухмерном или М-режиме позволяет получить большую динамическую информацию (5.17) и оценить диастолическую функцию левого желудочка.
- Двухмерное изображение лучше отображает анатомические структуры (5.18) и помогает в диагностике



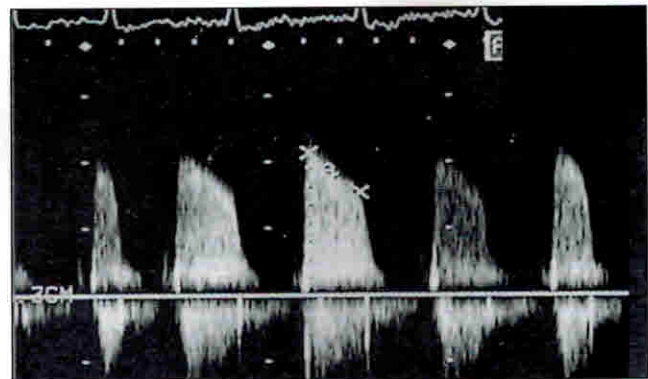
5.14 Транспозиция внутренних органов, выявленная при рентгенографии органов грудной клетки. Верхушка сердца расположена в правой половине грудной клетки (декстрокардия). Правый купол диафрагмы поднят выше левого, поскольку печень расположена слева, а селезенка и желудок — справа. Транспозиция внутренних органов чаще всего является безвредной аномалией с нормальной продолжительностью жизни, но может сочетаться с патологией ресничек при синдроме Картагенера (4.101) — врожденном заболевании, при котором у больных также отмечаются синусит, бронхоэктазы и бесплодие (у мужчин) вследствие неподвижности сперматозоидов. Изолированная декстрокардия обычно сочетается с другими врожденными пороками сердца.



5.15 Сердечная недостаточность у больной с митральным стенозом. Левое предсердие увеличено в размерах (стрелка). Отмечают усиление сосудистого рисунка в верхних отделах, линейные уплотнения на периферии нижних отделов (интерстициальные линии, или линии Керли). Изменения легочных полей характерны для умеренно выраженного отека легких (5.97).



5.16 Эхокардиограмма в М-режиме при митральном стенозе. Ультразвуковые волны проходят по телу в одноплоскостной форме. При достижении границы тканей они отражаются с различным акустическим импедансом. Это позволяет оценить совместное движение различных отделов сердца. Данный снимок показывает снижение подвижности створок митрального клапана (стрелка), которое выглядит уплощенным по сравнению с нормой. Уровень среза митрального клапана указан на небольшом двухмерном изображении в верхнем углу, а структуры сердца отмечены в М-режиме (RV — правый желудочек, VS — межжелудочковая перегородка, LV — левый желудочек, MV — митральный клапан, PW — задняя стенка левого желудочка).



5.17 Допплерография при митральном стенозе. Допплерография дает возможность измерять скорость потока крови и рассчитывать разницу давления по разные стороны клапана. Площадь отверстия митрального клапана определяют по времени полураспада градиента давления, то есть времени, за которое максимальный градиент снижается вдвое. У данного пациента (того же, что и на 5.16) площадь отверстия составляет 0,75 см², что соответствует тяжелому митральному стенозу (нормальная площадь отверстия — 3,5 см²).

большинства заболеваний сердца, включая клапанные пороки, врожденные аномалии, опухоли сердца и перикардиальный выпот.

- Цветная доплерография помогает изучить потоки крови внутри сердца и диагностировать стенозы или недостаточность клапанов (5.19).

ГИСТОЛОГИЧЕСКАЯ ТЕРМИНОЛОГИЯ

Диффузный	Все клубочки вовлекаются однообразно
Фокальный	Вовлекаются некоторые клубочки
Сегментарный	Вовлекается только часть клубочковых петель
Серповидный (с полулуниями)	По крайней мере, 70% клубочков сдавлены полулуниями (пролиферация макрофагов и эпителиальных клеток боуменовой капсулы)

Световая микроскопия почечной ткани позволяет оценивать вовлечение интерстиция, канальцев и кровеносных сосудов

6.46 Гистологическая терминология, используемая при описании повреждения клубочков.

ГИСТОЛОГИЧЕСКИЕ И КЛИНИЧЕСКИЕ КОРРЕЛЯЦИИ

Гистологический тип	Клинические проявления
Гломерулонефрит с минимальными изменениями	Нефротический синдром
Фокальный и сегментарный гломерулосклероз	Нефротический синдром, прогрессирующая почечная недостаточность
Мембранный гломерулонефрит	Нефротический синдром
Мезангиокапиллярный гломерулонефрит	Гематурия, протеинурия, острый нефрит, прогрессирующая почечная недостаточность
Мезангиопролиферативный гломерулонефрит	Гематурия, протеинурия
Диффузный эндокапиллярный пролиферативный гломерулонефрит	Острый нефрит, прогрессирующая почечная недостаточность

6.47 Корреляции между гистологической и клинической картинами при первичной гломерулопатии.

Существует некоторая степень корреляции между гистологической картиной изменения клубочков (6.46) и клиническими проявлениями (6.47). Результаты гистологии часто помогают определить прогноз и вероятную эффективность терапии.

При первичных заболеваниях клубочков этиология обычно не ясна; однако этиологическая классификация полезна при вторичных гломерулонефритах (6.48).

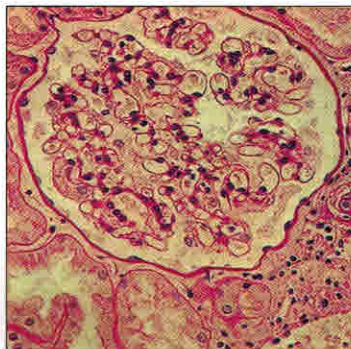
При болезни клубочков обычно проводят начальные исследования, перечисленные в табл. 6.6, и ультразвуковое исследование почек или внутривенную урографию, соответствующие тесты для полисистемных заболеваний, а также определяют уровни комплемента сыворотки и аутоантител. Взрослым выполняют биопсию почки с применением световой микроскопии (6.49), электронной микроскопии (6.50) и иммунофлуоресцентное микроскопическое исследование.

Детям биопсию можно отсрочить до окончания курса стероидной терапии.

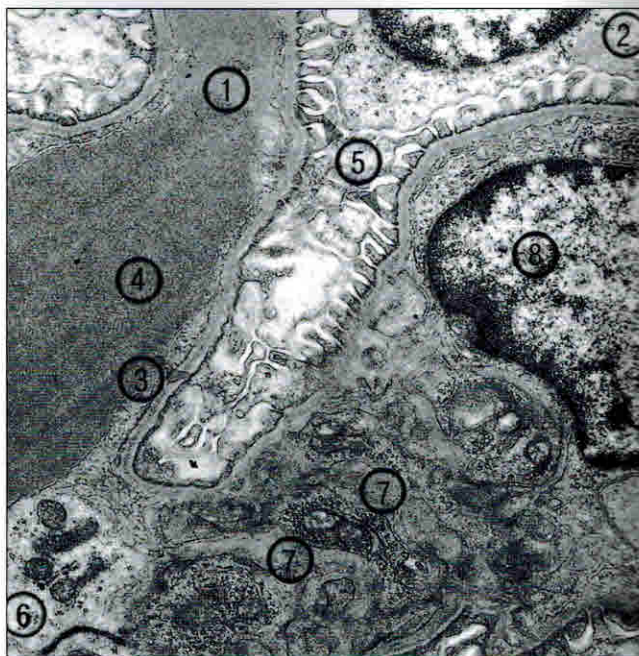
СИСТЕМНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Сахарный диабет
Системная красная волчанка
Ревматоидный артрит
Анкилозирующий спондилит
Множественная миелома
Амилоидоз
Васкулиты
Саркоидоз
Новообразования

6.48 Системные заболевания, которые могут быть связаны с вторичными заболеваниями клубочков.



6.49 Нормальный клубочек (PAS-реакция, $\times 352$).

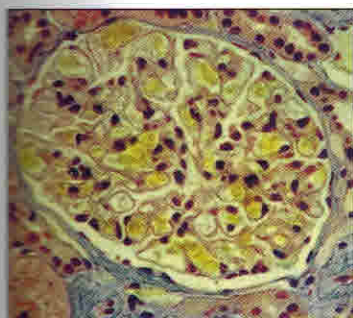


6.50 Ультраструктура нормального клубочка при электронной микроскопии: 1 — просвет капилляра; 2 — эпителиальная клетка; 3 — базальная мембрана; 4 — эритроцит; 5 — отростки ножек эпителиа; 6 — эндотелиальная клетка; 7 — мезангиальный матрикс; 8 — мезангиальная клетка.

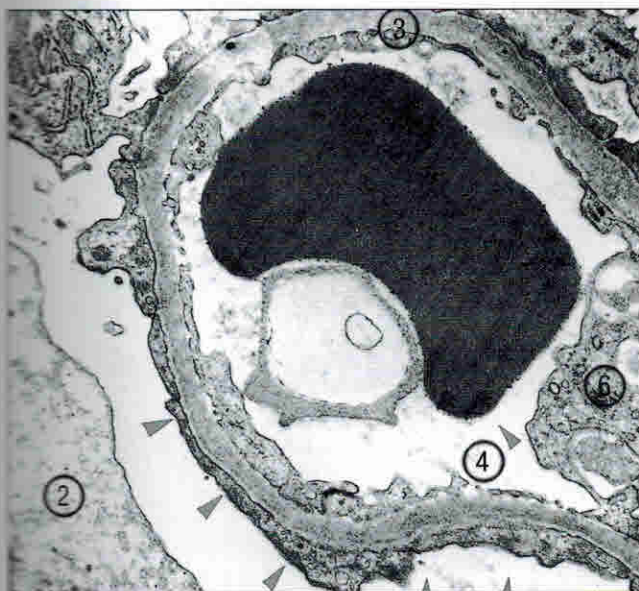
ПЕРВИЧНЫЕ ГЛОМЕРУЛОПАТИИ

Гломерулонефрит с минимальными изменениями

Нефротический синдром (см. с. 268) является клиническим проявлением почти во всех случаях гломерулонефрита с минимальными изменениями, но иногда единственной патологией может быть только асимптомная протеинурия. Гипертензия и гематурия встречаются редко. Это заболевание является основной причиной нефротического синдрома более чем у 80% детей и почти у 20% взрослых. Аутоантитела отсутствуют и уровни комплемента нормальные; протеинурия обычно высокоселективная (высокое отношение трансферрина мочи к IgG). При биопсии почек клубочки нормальные (6.51), за исключением слияния отростков подоцитов, выявляемых при электронной микроскопии (6.52) во всех случаях протеинурии клубочкового происхождения. Ремиссия протеинурии может быть вызвана практически во всех случаях при лечении преднизолоном, поэтому его обыч-



6.51 Гломерулонефрит с минимальными изменениями. Световая микроскопия почечного биоптата показывает нормальный клубочек (MSB, $\times 224$). Картина идентична 6.49, но здесь имеются эритроциты, окрашенные в желтый цвет с помощью MSB.

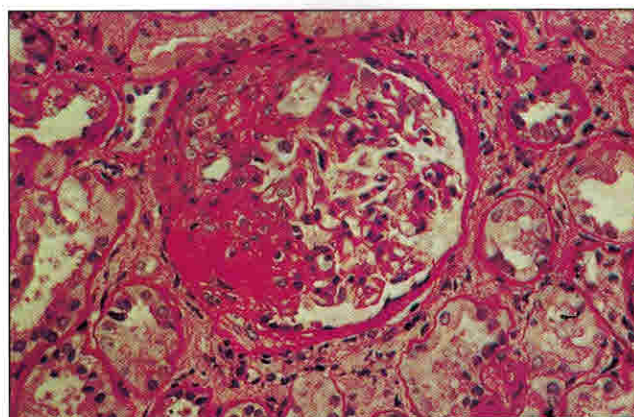


6.52 Гломерулонефрит с минимальными изменениями. Электронная микроскопия, показывающая слияние отростков ножек эпителия (стрелки) и отсутствие электронно-плотных депозитов ($\times 10750$): 2 — цитоплазма эпителия; 3 — базальная мембрана; 4 — эритроциты в просвете капилляра; 6 — эндотелиальная клетка.

но назначают детям с нефротическим синдромом без предварительной биопсии почек. Биопсия почек показана детям со стероид-резистентным или часто рецидивирующим нефротическим синдромом. У взрослых гломерулонефрит с минимальными изменениями является менее частой причиной нефротического синдрома, но биопсию почек таким пациентам необходимо проводить во всех случаях. При частом рецидивировании или развитии побочных эффектов от стероидной терапии курс лечения циклофосфамидом (2 мг/кг) в течение 8 недель может вызвать длительную ремиссию. В редких случаях, когда заболевание связано с лимфомой, ремиссия обычно наступает при успешном лечении основного заболевания. Почечный прогноз при этом состоянии очень хороший, несмотря на то, что у некоторых пациентов может развиваться острая почечная недостаточность в результате избыточного применения диуретиков.

Фокальный и сегментарный гломерулосклероз

У больных с фокальным и сегментарным гломерулосклерозом заболевание, как правило, проявляется нефротическим синдромом. Фокальный и сегментарный гломерулосклероз является основной причиной нефротического синдрома почти у 10% детей. Аутоантитела отсутствуют, уровни комплемента в норме. При биопсии почек выявляют участки сегментарного склероза, первоначально только в юкстаamedулярных клубочках, без признаков клеточной пролиферации или некроза (6.53). При иммунофлюоресцентной микроскопии в пораженных клубочках часто находят депозиты IgM и C₃. Вовлечение клубочка в начале заболевания является фокальным, поэтому ранние стадии заболевания могут быть не отличимы от гломерулонефрита с минимальными изменениями даже при биопсии почек. Это заболевание можно заподозрить, если нефротический синдром у ребенка резистентен к лечению стероидами или имеет рецидивы и ремитирующее течение. Циклофосфамид или циклоспорин могут вызвать частичную или полную ремиссию протеинурии, но более чем у 50% пациентов почечная функция про-



6.53 Фокальный и сегментарный гломерулосклероз. При световой микроскопии почечного биоптата отчетливо виден сегментарный гломерулосклероз (PAS-реакция, $\times 330$).

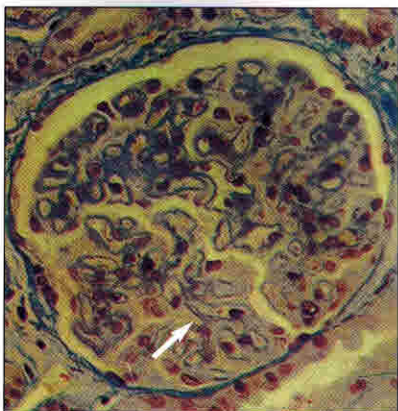
грессивно ухудшается, а у 20–40% пациентов через 10 лет развивается терминальная стадия почечной недостаточности. После трансплантации почки приблизительно у 30% пациентов долгосрочный почечный прогноз может ухудшиться рецидивом заболевания.

Мембранозный гломерулонефрит

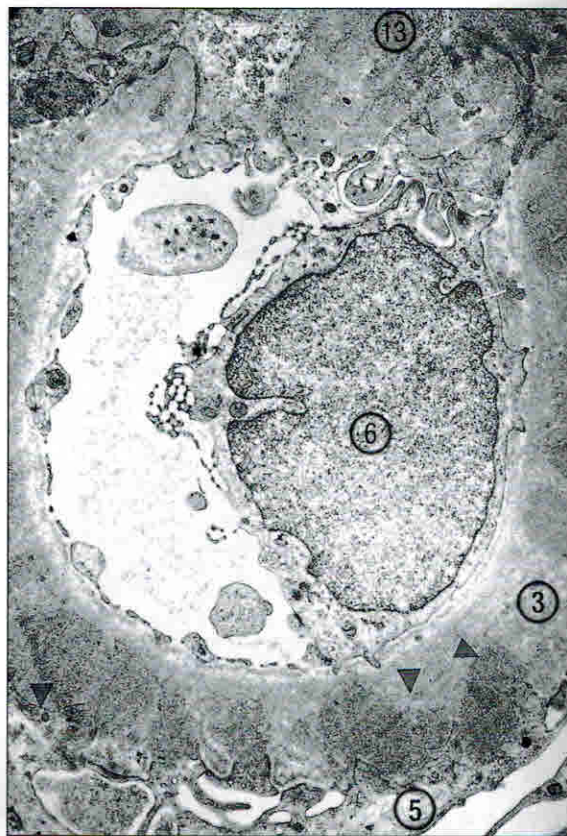
Мембранозный гломерулонефрит — частая причина нефротического синдрома, возникающего в основном у взрослых, но иногда и у детей. Микрогематурия является частым признаком, а гипертензия как начальное проявление встречается примерно у 30% пациентов. При биопсии почек выявляют однородное утолщение базальной мембраны без какой-либо клеточной пролиферации (6.54), а при электронной микроскопии — субэпителиальные электронно-плотные депозиты (6.55). При иммунофлюорескопии выявляют диффузные гранулярные субэпителиальные депозиты комплемента и IgG в капиллярных петлях (6.56). Большинство случаев являются идиопатическими, но необходимо исключить факторы, связанные с инфекцией (сифилис, гепатит В), новообразованиями, СКВ или лекарственной терапией (золото, пенициллинамин, каптоприл). Последствия почечного поражения при вторичном типе зависят от основной причины. У 20% пациентов в идиопатической группе, не получавших лечения, возникает спонтанная ремиссия, а более чем у 30% через 10 лет — терминальная стадия почечной недостаточности. Кортикостероиды неэффективны. Недавние клинические исследования у пациентов с нефротическим синдромом показали, что уменьшение протеинурии и улучшение почечной функции происходит после курса комбинированной терапии преднизолоном и хлорамбуцилом. Циклоспорин может предупреждать ухудшение почечной функции.

Мезангиокапиллярный гломерулонефрит

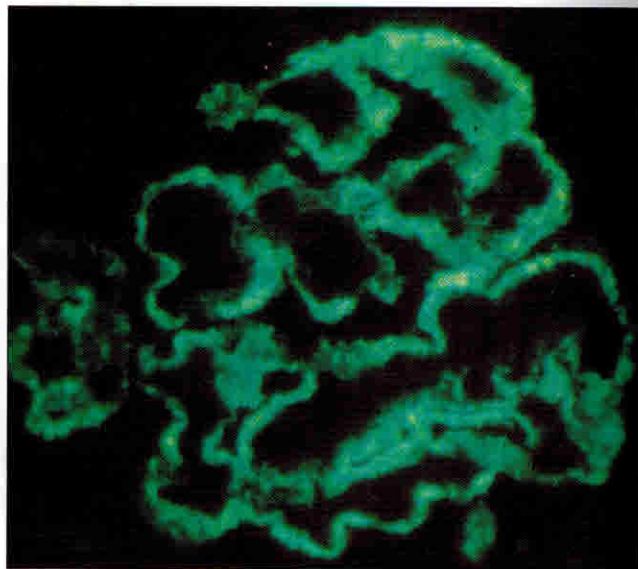
Начальные проявления мезангиокапиллярного гломерулонефрита варьибельны: у 20% больных выявляют острый нефритический синдром, у 50% — гипертензию, у 50% — почечную недостаточность и у 30% — гематурию. Заболевание встречается главным образом у лиц школьного и юношеского возрастов, чаще у лиц женского



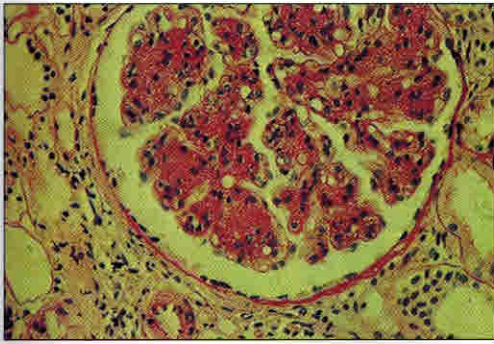
6.54 Мембранозный гломерулонефрит. Биопсия почек показывает однородное утолщение базальной мембраны капилляров (стрелка). Сравните с 6.49, 6.51 (MSB, $\times 224$).



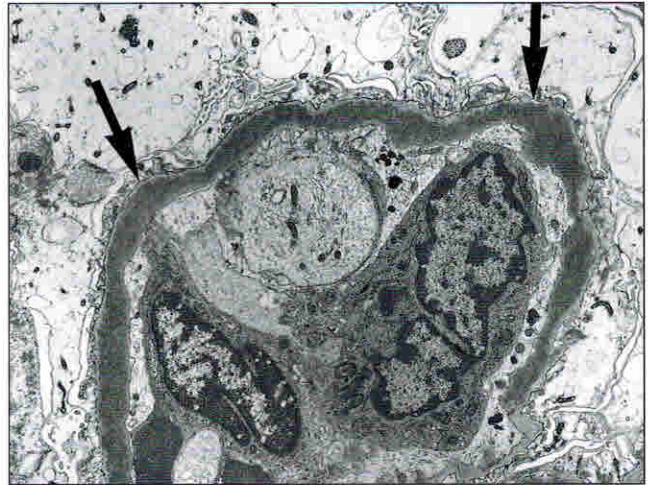
6.55 Мембранозный гломерулонефрит. Электронная микроскопия показывает заметное утолщение базальной мембраны с электронно-плотными депозитами (стрелки), представленное депозитами комплексов антиген-антитело, локализованных субэпителиально под слившимися отростками ножек эпителиальных клеток: 3 — базальная мембрана; 5 — отростки ножек эпителиальных клеток; 6 — эндотелиальная клетка; 13 — мезангиум ($\times 10750$).



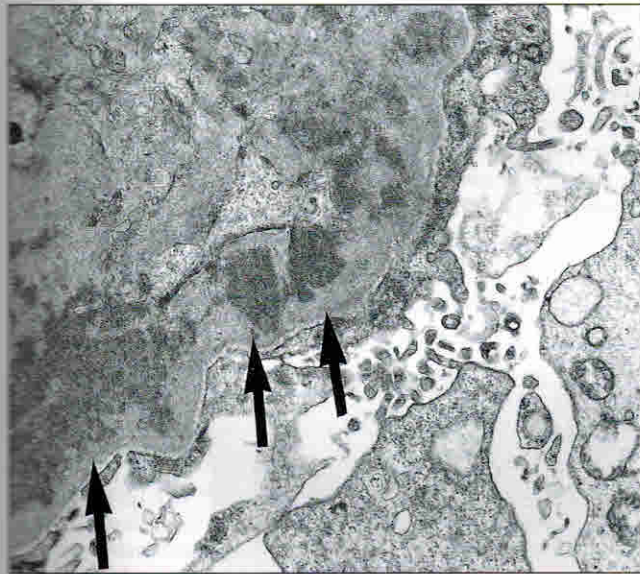
6.56 Мембранозный гломерулонефрит. Иммунофлюоресцентная микроскопия, показывающая диффузные гранулярные отложения IgG в капиллярных петлях ($\times 300$).



6.57 Мезангиокапиллярный гломерулонефрит. Световая микроскопия, показывающая увеличение мезангиальных клеток и матрикса и неравномерное утолщение базальной мембраны. В этом клубочке также видна заметная дольчатость гломерулярных петель (PAS-реакция, $\times 330$).



6.59 Мезангиокапиллярный гломерулонефрит. Электронная микроскопия почечного биоптата больного с мезангиокапиллярным гломерулонефритом II типа (болезнь «плотных депозитов»), показывающая линейные плотные интрамембранные депозиты (стрелки) ($\times 5200$).



6.58 Мезангиокапиллярный гломерулонефрит. Электронная микроскопия, показывающая субэндотелиально расположенные электронно-плотные депозиты у пациента с мезангиокапиллярным гломерулонефритом I типа ($\times 13200$).

го пола. Частота заболеваний мезангиокапиллярным гломерулонефритом в развитых странах уменьшается. Уровни сывороточного комплемента C_3 снижаются транзиторно при типе I и остаются постоянно низкими при типе II. Эти два типа различают по данным биопсии почек. Гистологическим признаком, общим для обоих типов, является сочетание пролиферации мезангиальных клеток и утолщения стенки капилляров клубочка по данным световой микроскопии (6.57). При субэндотелиальном типе (тип I) имеется внедрение мезангиального матрикса между эндотелиальными клетками и базальной мембраной клубочка, субэндотелиальные депозиты, выявляемые при электронной микроскопии (6.58), и гранулярные отложения IgG и C_3 , выявляемые при иммунофлюоресцентной микроскопии. При плотнодепозитном типе (тип II) имеются плотные линейные внутримембра-

зные депозиты, видимые при электронной микроскопии (6.59), и отложения только C_3 — при иммунофлюоресцентной микроскопии. Специфического лечения для этой формы гломерулонефрита нет, и почечный прогноз относительно плохой: более чем у 50% пациентов через 10 лет развивается терминальная стадия почечной недостаточности. Тип II мезангиокапиллярного гломерулонефрита может рецидивировать и после трансплантации почки.

Мезангиальный пролиферативный гломерулонефрит

Рецидивирующая макрогематурия часто проявляется в течение первых 2 дней при инфекции верхних дыхательных путей, но при рутинном анализе мочи у этих пациентов определяют микрогематурию или асимптомную протеинурию, либо то и другое. Пик заболеваемости приходится на молодой возраст, чаще болеют мужчины. Почечная недостаточность как начальное проявление не характерна. Титр аутоантител и уровень комплемента обычно в норме, если это нарушение не является проявлением СКВ. При болезни Шенлейн-Геноха уровень сывороточного IgA может быть повышен. При биопсии почек находят увеличение мезангиальных клеток и мезангиального матрикса (6.60). Эти признаки, выявленные при световой микроскопии, обычно сочетаются с наличием мезангиальных депозитов, выявленных при электронной микроскопии (6.61), и мезангиального отложения IgA, выявленного при иммунофлюоресцентной микроскопии (6.62), — так называемой IgA-нефропатии (болезнь Берже). Реже при иммунофлюоресцентной микроскопии обнаруживают мезангиальное отложение либо IgG, либо IgM. При электронной и иммунофлюоресцентной микроскопии признаки IgA-нефропатии не отличимы от таковых при нефрите Шенлейн-Геноха.

ется тяжелыми множественными рецидивирующими пептическими язвами (8.64) с высоким риском кровотечения и перфорации. Также может быть диарея с признаками мальабсорбции и другие эндокринные опухоли как часть синдрома множественной эндокринной неоплазии (см. с. 305, 372).

Диагностика основана на выявлении высокого уровня гастрина в крови и высокой базальной секреции желудка. Локализацию опухоли можно установить с помощью КТ, МРТ или селективной венозной венографии.

Медикаментозное лечение включает прием ингибиторов протонной помпы для блокады кислотопродукции, а хирургическое — удаление опухоли в случае отсутствия метастазов.

ТОНКАЯ КИШКА

СИНДРОМ МАЛЬАБСОРБЦИИ

Синдром мальабсорбции — наиболее часто встречающееся проявление заболеваний тонкой кишки, которое характеризуется недостаточностью переваривания и/или всасывания питательных веществ из пищеварительного тракта. Основные причины этого синдрома перечислены в табл. 8.66.

У пациентов могут появляться светлый стул с неприятным запахом, который плохо смывается водой (8.8), а также признаки нарушения питания (8.2, 8.67) в дополнение к признакам основного заболевания.

ПРИЧИНЫ НАРУШЕНИЯ ВСАСЫВАНИЯ

Уровень поражения	Состояние
Желудок	Постгастрэктомический демпинг-синдром Синдром Золлингера-Эллисона Пернициозная анемия
Гепатобилиарный тракт	Обструкция билиарного тракта/холестаза
Поджелудочная железа	Кистозный фиброз Панкреатит Злокачественная опухоль поджелудочной железы
Тонкая кишка	Целиакия Болезнь Крона Хирургическая операция и удаление тонкой кишки Наличие фистул и слепых петель Инфекции (бактериальные и паразитарные) Воздействие радиации Лимфома Лекарственные препараты, например неомидин, холестирамин Дефекты специфических ферментов щеточной каемки эпителия слизистой Болезнь Уиппла

8.66 Причины нарушения всасывания.



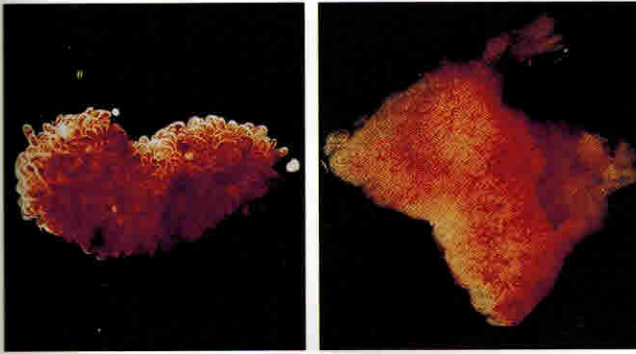
8.67 Мальабсорбция при целиакии может оставаться не распознанной в течение многих лет.

У пациентки болезнь диагностировали в возрасте 32 лет. Ее рост был намного меньше, чем у других членов ее семьи. Вероятно, мальабсорбция у нее началась еще в детстве. На приведенной фотографии пациентка весила всего 40 кг. У больной — стеаторея, бледность кожных покровов и анемия. При биопсии тонкой кишки выявлена атрофия ворсинок. Безглютеновая диета привела к уменьшению стеатореи и обратному развитию изменений слизистой оболочки тощей кишки. Пациентка быстро набрала вес, однако теперь она должна придерживаться безглютеновой диеты в течение всей жизни.

ОБЩИЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ ДЛЯ ВЫЯВЛЕНИЯ МАЛЬАБСОРБЦИИ

Кровь	Общий анализ крови, исследование мазка крови Определение V_{12} и фолатов в сыворотке СО ₂ , вязкость плазмы, уровень С-РБ
Биохимическое исследование	Кальций Цинк Белок Содержание жиров в стуле Тест Шиллинга Исследование функции поджелудочной железы Абсорбция солей желчных кислот
Бактериологическое исследование	Микробиологическое исследование кала Микроскопия кала для определения яиц, цист или паразитов Микробиологическое исследование содержимого тонкой кишки Содержание глюкозы в выдыхаемом воздухе ¹⁴ С-ксилозный тест
Иммунологические исследования	Сывороточные антиэндомиозиновые, антиглиадиновые и антиретиккулиновые антитела
Рентгенологические исследования	Исследование с барием КТ органов брюшной полости Эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография
Гистологическое исследование	Биопсия тонкой кишки

8.68 Общие методы исследования для выявления мальабсорбции.



8.69

8.70

8.69, 8.70 Биопсия дистальных отделов двенадцатиперстной кишки здорового человека и пациента с целиакией получена с помощью препаровальной лупы. На неизменной слизистой (**8.69**) имеется нормальное количество ворсинок, в то время как пораженная слизистая (**8.70**) полностью сглажена — характерный признак глютенчувствительной энтеропатии.

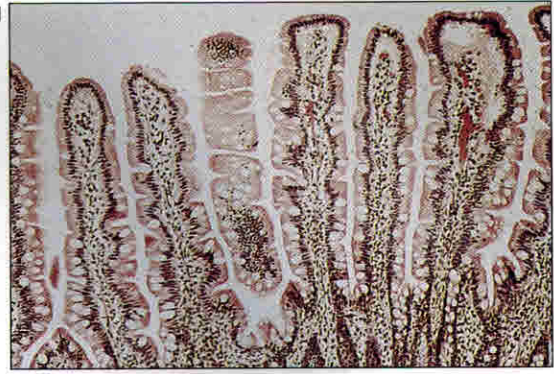
Различные методы исследования (**8.68**) направлены на решение трех диагностических задач:

- выявление нарушения процессов абсорбции, например при исследовании кала на наличие жиров и тест Шиллинга;
- идентификация специфических дефицитов с помощью анализа крови, определения уровней сывороточного железа, трансферрина, фолатов, витамина В₁₂, протромбина, витамина D и связанных с витамином К факторов свертывания;
- установления механизма и причины мальабсорбции: определение бактериального чрезмерно быстрого роста, исследования экзокринной функции поджелудочной железы, проведения тестов для определения сывороточных антител и аспирации содержимого или биопсии проксимальных отделов тонкой кишки для выявления лямблиоза (**8.24**) или глютенчувствительной энтеропатии (**8.69, 8.70**).

Глютенчувствительная энтеропатия (целиакия)

У пациентов с глютенчувствительной энтеропатией развивается иммунологический ответ на глютен в виде повреждения слизистой оболочки тонкой кишки, что приводит к частичной или субтотальной атрофии ворсинок. Распространенность глютенчувствительной энтеропатии у жителей Европы составляет 1 на 300–1000 человек. Глютен представляет собой белок, находящийся преимущественно в пшенице, ржи, ячмене и овсе (в меньшей степени). Распад глютена в просвете кишечника означает, что поражен проксимальный отдел тонкой кишки. При более тяжелом поражении развивается стеаторея. Характерными клиническими проявлениями синдрома в детском возрасте являются хроническая диарея, стеаторея, вздутие живота и задержка развития. Во взрослом возрасте проявления часто не ясные с мегалобластной анемией, преходящей перемежающейся диареей и неопределенными симптомами со стороны живота.

8.71



8.72



8.71, 8.72 Микроскопические срезы биопсийного материала тощей кишки здорового человека и пациента с целиакией. Срезы материала, соответствующие картине, показанной на **8.69, 8.70**. Микроскопическая картина нормальной слизистой тощей кишки показана на **8.71**. На **8.72** показано строение тощей кишки у пациента с ранее не диагностированной глютенчувствительной энтеропатией, соблюдающего обычную диету. Нормальные ворсинки тонкой кишки отсутствуют, слизистая сглажена и имеется гиперплазия кишечных крипт. Отмечается лимфоцитарная инфильтрация; верхний слой слизистой выстлан кубическим эпителием вместо цилиндрического.

В большинстве нелеченных случаев в сыворотке крови определяют антиэндомиозиновые, антиглиадиновые и антиретрикулиновые антитела. Например, антиэндомиозиновые IgA-антитела определяют почти у 100% детей и 90% взрослых с глютенчувствительной энтеропатией, при этом ложноположительные результаты встречаются очень редко. Выявление антиретрикулиновых антител — очень чувствительное, но менее специфичное исследование. Определение этих антител является ценным скрининговым тестом, однако диагноз необходимо подтвердить биопсией при эндоскопическом исследовании дистальных отделов двенадцатиперстной или тощей кишки (**8.69–8.72**).

У большинства пациентов безглютеновая диета приводит к уменьшению симптомов, снижению титра или исчезновению сывороточных антител и возвращению к норме гистологической картины при биопсии. Лимфома тонкой кишки, карцинома тонкой кишки и плоскоклеточная карцинома пищевода чаще встречаются у пациентов с глютенчувствительной энтеропатией. Также у этих больных более высок риск развития других внеже-



11.100 Болезнь моторных нейронов. У пациента — прогрессирующий бульбарный паралич. Ранним признаком были подергивания языка, затем прогрессирующая атрофия мышц со сморщиванием языка. Этот симптом вызывает трудности при жевании, глотании и дыхании.

прогрессирование заболевания. При выраженной бульбарной слабости может возникнуть необходимость в энтеральном питании (см. с. 330). Пациентам и их семьям может потребоваться физическая и психологическая поддержка.

484

ЗАБОЛЕВАНИЯ СПИННОГО МОЗГА

СИРИНГОМИЕЛИЯ

Сирингомиелия характеризуется образованием полостей в спинном мозге, заполненных СМЖ, возникающих, по-видимому, во внутриутробном периоде. Она может сочетаться с синдромом Арнольда–Киари; иногда развивается после травмы. Полости могут распространяться вниз по всему центральному каналу спинного мозга, но обычно более выражены в верхнем шейном отделе и в стволе головного мозга (сирингобулбия). Рост полостей сопровождается прогрессирующими неврологическими расстройствами с диссоциированной анестезией, нарушением болевой и температурной чувствительности тела и верхних конечностей, что приводит к появлению безболезненных язв на руках в результате травм и ожогов (11.101) и суставов Шарко верхних конечностей



11.101 Сирингомиелия. У пациента имеется выраженная атрофия мелких мышц обеих кистей. Из-за нарушения чувствительности он получил безболезненный ожог у основания указательного пальца правой руки.



11.102 Сустав Шарко при сирингомиелии. Плечевой сустав разрушен, на рентгенограмме — признаки новых костных формирований. Такая безболезненная деструкция сустава происходит в результате потери чувствительности. При сирингомиелии обычно поражаются верхние конечности. Схожие изменения могут появляться в верхних или нижних конечностях при сахарном диабете, лепре и третичном сифилисе (1.193, 1.194).

(11.102). Позднее повреждаются клетки передних рогов спинного мозга, приводя к атрофии мелких мышц (11.101) и утрате рефлексов на руках. Вовлечение кортикоспинального тракта проявляется спастической параплегией. Полости в стволе головного мозга вызывают потерю двигательной функции черепных нервов с дисфагией и дизартрией, гемиатрофию языка, слабость и атрофию грудино-ключично-сосцевидной мышцы, снижение слуха и потерю чувствительности V ЧН или синдром Горнера (11.8). Диагноз ставят на основании визуализации полостей с помощью МРТ (11.103).

Хирургическая декомпрессия большого мозгового отверстия может остановить или замедлить прогрессирование заболевания.

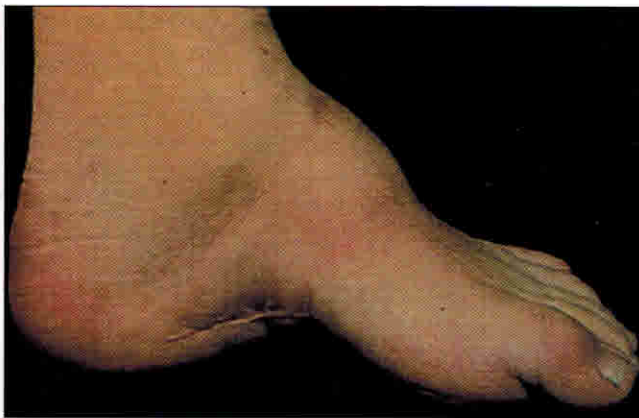
АТАКСИЯ ФРИДРЕЙХА

Атаксия Фридрейха — передающаяся по аутосомному признаку (обычно рецессивному) форма спинозжечковой дегенерации. Заболевание чаще проявляется в возрасте 5–10 лет неуклюжей походкой. Оно неуклонно прогрессирует и связано с потерей проприоцепции и чувства вибрации, что приводит к атрофии нижних конечностей и потере тонуса. Сухожильные рефлексы утрачиваются, подошвенный рефлекс становится разгибательным. Дегенеративный процесс распространяется вверх и со временем влияет на речь и движения глаз.

Кроме неврологических изменений развиваются аномалии скелета в виде сколиоза и «конской стопы» (11.104).



11.103 Сирингомиелия. На МРТ видна большая заполненная жидкостью полость в нижнем шейном и верхнем грудном отделах (стрелка). У пациента также имелись наследственные изменения верхнего шейного отдела позвоночника.



11.104 «Конская стопа» является характерной находкой при атаксии Фридрейха. Обе стопы обычно более или менее симметрично изогнуты и приземисты. Пациент уже перенес хирургическое вмешательство с целью коррекции деформации.

Кардиомиопатия, приводящая к нарушениям проводимости и сердечной недостаточности, встречается у 75% пациентов. В редких случаях также отмечаются дегенерация сетчатки, атрофия зрительного нерва, глухота, задержка умственного развития и дегенерация нижних мотонейронов.

Диагноз ставят на основании клинических данных и семейного анамнеза. Рекомендуется генетическое консультирование. Лечение поддерживающее.

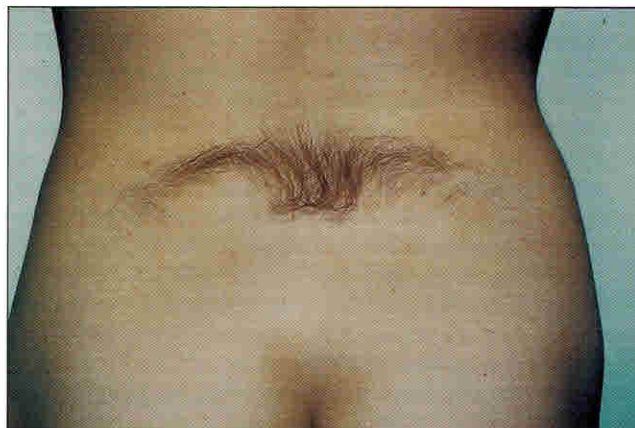
SPINA BIFIDA

Spina bifida (расщепление позвоночника, спинальный дизрафизм) возникает в результате неправильного сращения позвоночных дуг. Чаще поражается поясничный отдел. Скрытую *spina bifida* можно выявить при проведении рентгенологического исследования пациента по какой-либо другой причине (11.105). У некоторых пациентов можно обнаружить характерный пучок волос в области поясницы (11.106) или углубление на коже. Скрытая *spina bifida* обычно протекает благоприятно и не нуждается в лечении, но иногда может приводить к прогрессирующему моторному и сенсорному дефициту.

Диастематомиелия — наследственная аномалия развития, при которой спинной мозг разделен продольным хрящевым или фиброзным тяжем, проходящим от задней поверхности тел позвонков в грудном или поясничном отделах.



11.105 Скрытая *spina bifida*, случайно выявленная на рентгенограмме. У пятого поясничного и первого крестцового позвонков отсутствует слияние дуг сзади по срединной линии. Симптомы у пациента отсутствуют.



11.106 Скрытая *spina bifida* может проявляться наличием пучка волос у основания спины. Обычно это безобидная аномалия, но иногда сочетается с диастематомиелией.

При расщеплении позвоночника часто происходит прогрессирующее поражение нижних моторных нейронов с вовлечением кишечника, мочевого пузыря и нижних конечностей. Наиболее частые кожные проявления — пучок волос у основания спины (11.106) или углубление, гемангиомы, липомы, синус либо хвостовое выпячивание. Симптомы появляются, когда ребенок начинает ходить; его походка изменяется вследствие слабости или боли. Позднее могут появляться нейропатические изменения ступней. При выраженном расщеплении позвоночника могут формироваться грыжи оболочек спинного мозга (менингоцеле), которые иногда содержат элементы нервной ткани (менингомиелоцеле). Такие поражения обычно проявляются нарушением функции ног и мочевого пузыря и часто сочетаются с гидроцефалией. Хирургическое лечение необходимо с целью закрытия дефекта и проведения шунтирования при гидроцефалии.

486

ПАРАПЛЕГИЯ

Параплегия — паралич обеих нижних конечностей, он может быть острым и хроническим. В острой фазе конечности обвисают, а затем становятся спастическими. При этом происходит утрата контроля функции мочевого пузыря. Подобную клиническую картину могут давать многие заболевания (11.107).

Обследование должно включать анализ крови с определением СОЭ и уровня витамина В₁₂, а также МРТ (11.108). При рентгенографии можно выявить деформацию или асимметричность позвоночника либо патологию позвонков. Некоторым пациентам необходимо провести КТ с контрастированием и/или миелографию.

ОПУХОЛИ СПИННОГО МОЗГА

Первичные опухоли, приводящие к компрессии нервных корешков или спинного мозга, могут возникать из любой ткани в этой области; опухоли других локализаций также могут метастазировать в спинной мозг, нервные сплетения или окружающие структуры. Повреждения могут быть паравертебральными, экстрадуральными или интрамедуллярными. Симптомы могут возникать в результате прямой инвазии, компрессии или ишемии вследствие сдавления питающих артерий (реже). Заболевание обычно развивается постепенно, проявляясь локальной болью, которая может иррадиировать по зоне дерматома и вызывать двигательные расстройства, такие как атрофия мышц (4.160), нарушения чувствительности, иногда — вегетативные изменения (ангидроз, гипергидроз или синдром Горнера, 4.161, 11.8). Компрессия спинного мозга может привести к поражению нижних моторных нейронов на уровне повреждения наряду с потерей чувствительности и прогрессирующими симптомами поражения верхних моторных нейронов ниже этого уровня. Боль может быть локальной или отраженной. Ранние симптомы — дисфункция

ПРИЧИНЫ ПАРАПЛЕГИИ

Заболевания скелета	Пролапс диска (выше L1) Спондилез Метастатическая карцинома Болезнь Педжета Ревматоидный артрит
Опухоли спинного мозга	Нейрофибромы Менингиомы Вторичные карциномы/лимфомы Эпендимомы
Инфекции	Абсцесс (гнояный) Туберкулез (болезнь Потта) Миелит ВИЧ Сифилис
Демиелинизация	Множественный склероз
Заболевания крови (спинальная гематома)	Кровоизлияния Антикоагулянты
Окклюзия сосудов	Эмболы Тромбоз
Травма	Падения, автомобильные аварии
Метаболические	Дефицит витамина В ₁₂

11.107 Причины параплегии.



11.108 Сдавление спинного мозга, ставшее причиной гемиплегии, выявленное при МРТ. Вторичные метастазы от карциномы молочной железы привели к полному коллапсу и перелому позвонка с последующей компрессией спинного мозга.



11.109 Субдуральная липома на МРТ в боковой проекции. Липома (большие стрелки) сильно сдавливает спинной мозг (маленькие стрелки).

кишечника и мочевого пузыря. Иногда у пациентов остро развивается параплегия.

МРТ позволяет установить диагноз в большинстве случаев (11.109). Проведение миелографии, КТ или спинномозговой пункции необходимо лишь пациентам с определенными диагностическими трудностями или при невозможности проведения МРТ (например, при наличии у больного кардиостимулятора).

Лечение зависит от диагноза. При установленном диагнозе злокачественного новообразования, особенно рака легких, молочной железы или лимфомы, можно провести лучевую терапию и/или химиотерапию. Биопсия необходима для установления диагноза, а хирургическая резекция — для уменьшения компрессии спинного мозга или нервных корешков.

ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ НЕРВОВ (НЕЙРОПАТИИ)

К периферической нейропатии могут приводить многие заболевания (11.110). У большинства пациентов присутствуют признаки вовлечения нижних моторных нейронов и нарушения чувствительности, иногда отмечаются или даже преобладают двигательные нарушения. Также могут быть поражены черепные нервы (см. с. 448). Изменения могут быть симметричными или локализоваться только с одной стороны. Степень выраженности нарушений и их распределение чрезвычайно разнообразны. Двигательные нарушения связаны с атрофией мышц (7.90, 11.111, 11.112). Расстройства чувствительности проявляются онемением, парестезией или гиперестезией,

ПРИЧИНЫ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ ПОЛИНЕЙРОПАТИИ

Метаболические	Эндокринные: сахарный диабет (см. с. 315), гипотиреоз, акромегалия Почечная недостаточность Хроническая печеночная недостаточность Дефицит витаминов В ₁ , В ₆ , В ₁₂ , никотиновой кислоты, Е Амилоидоз Острая интермиттирующая порфирия
Инфекции	Экзотоксин дифтерии Лепра <i>Herpes zoster</i> ВИЧ
Токсические	Алкоголь Лекарственные препараты: соли лития или золота, изониазид, фенитоин, винкристин, хлорамбуцил, цисплатин, таксол, дапсон, метронидазол Тяжелые металлы: свинец, мышьяк, таллий, ртуть Органические растворители: трихлорэтилен, этилен оксид, органофосфаты, n-гексан, триортокресил фосфат
Аутоиммунные нарушения	Системная красная волчанка
Новообразования	Опухоли, особенно карцинома бронха или миелома
Наследственные заболевания	Болезнь Фабри, болезнь Рефсума Болезнь Шарко–Мари–Тута (НМСН типы 1 и 2)
Идиопатические	Синдром Гийена–Барре

11.110 Причины периферической полинейропатии.

болью и нарушением восприятия температуры. Также могут присутствовать связанные с этим изъязвления кожи и выпадение волос на коже. Сухожильные рефлексы отсутствуют.

У пациентов с автономной нейропатией обычно отмечают ортостатические реакции, могут развиваться связанные с заболеванием дисфагия, атония желудка с рвотой, диарея, пищевое потоотделение (7.91), задержка или недержание мочи, импотенция. Может появляться гипотония в положении стоя (ортостатическая гипотензия).

Необходимо исключить наличие заболеваний, вызывающих периферическую нейропатию, таких как диабет, В₁₂-дефицитная анемия, диспротеинемия и заболевания соединительной ткани, а также прием наркотиков и алкоголя. В настоящее время генетическое тестирование возможно для наиболее распространенных наследственных нейропатий, таких как болезнь Шарко–Марье–Туса или наследственная моторно-сенсорная нейропатия (НМСН) I типа.

ИММУННАЯ ПОЛИНЕЙРОПАТИЯ

Синдром Гийена–Барре (острая инфекционная полинейропатия) — это иммунная полинейропатия, развивающаяся через 2–3 недели после инфицирования верхних