

ОГЛАВЛЕНИЕ

Условные сокращения	10
Предисловие (Н. П. Шабалов, В. Г. Арсентьев)	18
Введение (Н. П. Шабалов)	20
Предмет, задачи и актуальные проблемы педиатрии	20
История отечественной педиатрии	22
<i>Петербургская школа педиатров</i>	22
<i>Московская школа педиатров</i>	29
Детская заболеваемость и смертность	33
Основные этические и правовые нормы деятельности педиатра	35
Контрольные вопросы	41
Глава 1. ПРОПЕДЕВТИКА ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ	42
1.1. Физическое и половое развитие (В. В. Тихонов, А. М. Шабалов)	42
1.1.1. Периоды детского возраста	43
<i>Характеристика различных периодов детского возраста</i>	43
1.1.2. Физическое развитие детей	49
<i>Факторы, влияющие на рост и развитие ребенка</i>	50
<i>Методы оценки физического развития</i>	52
<i>Методика антропометрических исследований</i>	54
<i>Формирование возрастных групп детей</i>	55
<i>Оценка антропометрических показателей</i>	56
<i>Биологический возраст</i>	66
1.1.3. Оценка полового развития детей (Е. С. Анциферова)	68
Контрольные вопросы	69
1.2. Психомоторное развитие ребенка и органы чувств (Т. Н. Платонова, О. А. Федоров)	70
1.2.1. Психомоторное развитие ребенка	70
<i>Развитие двигательной активности, моторики, рефлексов</i>	71
<i>Безусловные рефлексы новорожденного</i>	75
1.2.2. Развитие органов чувств	77
Контрольные вопросы	80
1.3. Особенности обследования детей (Ю. С. Сергеев)	81
1.3.1. Сбор анамнеза	81
<i>Этапы сбора анамнеза жизни</i>	82
1.3.2. Объективное обследование	83
<i>Этапы объективного обследования ребенка</i>	83
1.3.3. План написания учебной истории болезни	85
1.4. Особенности органов и систем	86
1.4.1. Кожные покровы. Придатки кожи (В. В. Тихонов, Н. П. Шабалов)	86
<i>Морфофункциональные особенности кожи у детей</i>	87
<i>Методы обследования и основные симптомы</i>	90
1.4.2. Подкожная жировая клетчатка (В. В. Тихонов)	95
<i>Морфофункциональные особенности подкожной жировой клетчатки у детей</i>	95
<i>Методы обследования и основные симптомы поражения подкожного жирового слоя</i>	97
1.4.3. Лимфатическая система (В. В. Тихонов, Н. П. Шабалов)	99
<i>Вилочковая железа</i>	100
<i>Селезенка</i>	105
<i>Лимфатические узлы</i>	107

1.4.4. Костно-мышечная система (С. Б. Калядин)	111
<i>Костная система</i>	111
<i>Мышечная система</i>	116
1.4.5. Органы дыхательной системы (Н. А. Иванова, Н. П. Шабалов)	118
1.4.6. Органы сердечно-сосудистой системы (Ю. В. Середя)	130
1.4.7. Кровь и кроветворение у детей (В. Г. Арсентьев, Н. П. Шабалов)	148
1.4.8. Органы мочевыделительной системы (Ю. И. Староверов, Н. П. Шабалов)	159
1.4.9. Органы системы пищеварения (Ю. И. Староверов)	167
1.4.10. Органы эндокринной системы и обмен веществ у детей (Ю. С. Сергеев)	178
1.4.11. Нервная система (Т. Н. Платонова)	184
<i>Объективное неврологическое обследование</i>	188
<i>Особенности лабораторно-инструментального обследования</i>	192
1.4.12. Иммунологическая реактивность в онтогенезе (Н. П. Шабалов)	197
Контрольные вопросы	204
1.5. Вскармливание детей (В. В. Тихонов, А. М. Шабалов)	205
1.5.1. Естественное вскармливание	206
<i>Химический состав и биологические свойства женского молока, преимущества естественного вскармливания</i>	207
<i>Техника и режим грудного вскармливания</i>	214
<i>Способы определения суточного объема питания</i>	218
1.5.2. Гипогалактия	219
<i>Правила поддержания лактации</i>	219
<i>Средства для повышения лактации</i>	219
1.5.3. Смешанное и искусственное вскармливание	220
1.5.4. Введение прикормов	226
1.5.5. Питание детей в возрасте от 1 года до 3 лет	231
1.5.6. Питание детей дошкольного и школьного возраста	235
Контрольные вопросы	240
Глава 2. КОНСТИТУЦИЯ И РЕАКТИВНОСТЬ.	
АНОМАЛИИ КОНСТИТУЦИИ И ДИАТЕЗЫ (Ю. С. Сергеев)	241
2.1. Конституция и реактивность	241
2.1.1. Конституция	241
2.1.2. Реактивность	243
2.2. Возрастно-специфические аномалии конституции. Понятие о мультифакторной патологии	243
2.2.1. Экссудативно-катаральная аномалия конституции (диатез)	245
2.2.2. Аллергический диатез	246
2.2.3. Лимфатико-гипопластическая аномалия конституции (диатез)	247
2.2.4. Нейроартритический диатез	247
Контрольные вопросы	249
Глава 3. БОЛЕЗНИ ДЕТЕЙ	250
3.1. Болезни новорожденных (Н. П. Шабалов)	250
3.1.1. Терминология. Гестационный возраст и его оценка. Причины недонашивания. Структура неонатальной заболеваемости и смертности	251
3.1.2. Адаптация детей к условиям внеутробной жизни. Пограничные состояния новорожденных	254
3.1.3. Асфиксия новорожденных детей. Первичная помощь новорожденному в родильной комнате	265
3.1.4. Гипоксически-ишемическая энцефалопатия	285
3.1.5. Гемолитическая болезнь новорожденных	292
3.1.6. Внутриутробные инфекции	304
3.1.7. Гнойно-воспалительные заболевания новорожденных	316

3.1.8. Пневмонии новорожденных	323
3.1.9. Сепсис новорожденных	329
Контрольные вопросы	343
3.2. Дефицитные состояния у детей раннего возраста	344
3.2.1. Рахит и рахитогенные состояния (Ю. С. Сергеев)	345
3.2.2. Хронические расстройства питания (Ю. И. Староверов)	357
3.2.3. Гиповитаминозы (В. Г. Арсентьев, Н. П. Шабалов)	368
3.2.4. Дефицитные анемии (В. Г. Арсентьев, Н. П. Шабалов)	375
Железодефицитные состояния	375
Мегалобластные анемии	383
Контрольные вопросы	385
3.3. Инфекционные заболевания у детей (С. Б. Калядин, Н. П. Шабалов)	385
3.3.1. Ветряная оспа	387
3.3.2. Краснуха	389
3.3.3. Эпидемический паротит	390
3.3.4. Корь	391
3.3.5. Инфекционный мононуклеоз	393
3.3.6. Коклюш	394
3.3.7. Скарлатина	396
3.3.8. Дифтерия	397
3.3.9. Менингококковая инфекция	400
3.3.10. Малярия	402
3.3.11. Полиомиелит	404
3.3.12. Заболевания, вызываемые иерсиниями	406
Иерсиниоз	406
Псевдотуберкулез	407
3.3.13. Холера	408
3.3.14. Вирусные гепатиты (Ю. И. Староверов)	409
3.3.15. Острые расстройства пищеварения (Ю. И. Староверов)	415
Острые кишечные инфекции	415
3.3.16. Туберкулез (С. Б. Калядин)	429
Контрольные вопросы	432
3.4. Аллергические заболевания (Н. А. Иванова, Н. П. Шабалов)	432
3.4.1. Поллиноз	436
3.4.2. Атопический дерматит	439
3.4.3. Крапивница и ангионевротический отек	445
3.4.4. Лекарственная аллергия	447
3.4.5. Аллергические реакции на насекомых	450
3.4.6. Анафилактический шок	451
3.4.7. Аллергические заболевания дыхательной системы	455
Аллергический ринит	455
Бронхиальная астма	458
Контрольные вопросы	477
3.5. Иммунодефициты (В. В. Тихонов)	478
Первичные иммунодефициты	478
Вторичные иммунодефицитные состояния	487
Контрольные вопросы	490
3.6. Заболевания органов дыхания (Н. А. Иванова, Ж. Н. Терентьева, Н. П. Шабалов)	490
3.6.1. Болезни верхних дыхательных путей	490
Острые респираторные инфекции	490
Новая коронавирусная инфекция COVID-19	500
Аденоидит	501
Хронический тонзиллит	503
Часто болеющие дети	504

3.6.2. Бронхиты	507
<i>Острые бронхиты</i>	507
<i>Рецидивирующий бронхит</i>	513
<i>Хронический бронхит</i>	514
3.6.3. Пневмонии	515
<i>Острая пневмония</i>	515
<i>Бронхоэктатическая болезнь и локальный пневмосклероз</i>	526
3.6.4. Врожденные и наследственные заболевания бронхолегочной системы у детей	528
<i>Врожденные пороки развития бронхолегочной системы</i>	528
<i>Наследственные заболевания легких у детей</i>	529
<i>Поражение легких при муковисцидозе</i>	531
Контрольные вопросы	532
3.7. Заболевания органов сердечно-сосудистой системы (Ю. В. Середа, О. В. Подкаура)	533
3.7.1. Врожденные пороки сердца	533
<i>Открытый артериальный проток</i>	537
<i>Дефект межпредсердной перегородки</i>	539
<i>Дефект межжелудочковой перегородки</i>	541
<i>Изолированный стеноз легочной артерии</i>	543
<i>Тетрада Фалло</i>	544
<i>Стеноз устья аорты</i>	546
<i>Коарктация аорты</i>	548
3.7.2. Неревматические кардиты	549
<i>Миокардит</i>	549
<i>Инфекционный эндокардит</i>	556
<i>Перикардит</i>	562
3.7.3. Нарушения ритма и проводимости сердца	565
3.7.4. Ревматическая лихорадка	571
3.7.5. Кардиомиопатии	576
3.7.6. Сердечная недостаточность	579
3.7.7. Артериальная гипертензия	584
3.7.8. Артериальная гипотензия	595
Контрольные вопросы	596
3.8. Заболевания костно-мышечной системы и соединительной ткани (В. Г. Арсентьев)	596
3.8.1. Ювенильный идиопатический артрит	598
3.8.2. Ювенильный анкилозирующий спондилоартрит	608
3.8.3. Ювенильная склеродермия	610
3.8.4. Системная красная волчанка	613
3.8.5. Ювенильный дерматомиозит	617
3.8.6. Узелковый полиартериит	621
3.8.7. Болезнь Кавасаки	624
3.8.8. Дисплазии соединительной ткани	625
Контрольные вопросы	631
3.9. Заболевания крови и органов кроветворения (В. Г. Арсентьев, Н. П. Шабалов)	632
3.9.1. Анемии	632
<i>Наследственные апластические анемии</i>	634
<i>Приобретенные гипо- и апластические анемии</i>	636
<i>Гемолитические анемии</i>	638
3.9.2. Геморрагические диатезы и геморрагические заболевания	642
<i>Гемофилия</i>	642
<i>Болезнь Виллебранда</i>	647
<i>Тромбоцитопеническая пурпура</i>	649
<i>Тромбоцитопатии</i>	654
<i>Вазопатии</i>	658

3.9.3. Гемобластозы	662
<i>Лейкозы</i>	663
<i>Миелодиспластические синдромы</i>	670
<i>Злокачественные лимфомы</i>	670
Контрольные вопросы	675
3.10. Заболевания органов мочевыделительной системы (<i>Н. П. Шабалов</i>)	676
3.10.1. Острый гломерулонефрит	676
3.10.2. Хронические гломерулонефриты	684
3.10.3. Нефротический синдром	689
<i>Идиопатический нефротический синдром</i>	689
3.10.4. Тубулоинтерстициальный нефрит	694
3.10.5. Инфекционно-воспалительные заболевания мочевыделительной системы	695
<i>Инфекция мочевыводящих путей</i>	695
<i>Пиелонефрит</i>	698
<i>Мочекаменная болезнь</i>	706
3.10.6. Острая почечная недостаточность	707
3.10.7. Хроническая почечная недостаточность	709
Контрольные вопросы	712
3.11. Заболевания органов системы пищеварения (<i>Ю. И. Староверов, Н. Б. Думова</i>)	712
3.11.1. Функциональные заболевания органов пищеварения у детей	713
<i>Общие положения</i>	713
3.11.1.1. Функциональные расстройства новорожденных и детей раннего возраста (0—3 года)	716
<i>Младенческая регургитация (срыгивания)</i>	716
<i>Функциональная диарея</i>	717
<i>Младенческая колика</i>	718
3.11.1.2. Функциональные расстройства у детей и подростков (4—18 лет)	719
<i>Функциональная диспепсия</i>	719
<i>Синдром раздраженного кишечника</i>	721
<i>Функциональный запор</i>	724
3.11.2. Заболевания эзофагогастродуоденальной зоны	728
<i>Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь</i>	728
<i>Хронический гастрит, гастродуоденит</i>	731
<i>Язвенная болезнь</i>	734
<i>Хронический панкреатит</i>	739
3.11.3. Заболевания гепатобилиарной системы	743
<i>Аномалии желчевыводящих путей</i>	743
<i>Дисфункции билиарного тракта</i>	744
<i>Желчнокаменная болезнь</i>	748
<i>Хронический гепатит</i>	752
3.11.4. Заболевания кишечника	757
<i>Синдром мальабсорбции</i>	757
<i>Целиакия</i>	758
<i>Муковисцидоз, кишечные проявления</i>	762
<i>Лактазная недостаточность</i>	764
<i>Воспалительные заболевания кишечника</i>	766
<i>Кишечные паразитозы</i>	774
Контрольные вопросы	777
3.12. Заболевания эндокринной системы (<i>Ю. С. Сергеев, Е. С. Анциферова</i>)	778
3.12.1. Гипотиреоз	778
3.12.2. Гипертиреоз	780
3.12.3. Адреногенитальный синдром (врожденная дисфункция коры надпочечников)	781
3.12.4. Гипофизарный нанизм (гипопитуитаризм)	783
3.12.5. Крипторхизм	787

3.12.6. Сахарный диабет	788
3.12.7. Ожирение	793
Контрольные вопросы	795
3.13. Наследственные болезни (<i>Ю. С. Сергеев</i>)	795
3.13.1. Хромосомы 21-й трисомии синдром	796
3.13.2. Хромосомы XXУ синдром	797
3.13.3. Хромосомы X моносомии синдром	798
3.13.4. Фенилкетонурия	799
3.13.5. Галактоземия	801
3.13.6. Муковисцидоз	802
3.13.7. Синдром Марфана (<i>В. Г. Арсентьев</i>)	804
3.13.8. Синдром Элерса — Данло (<i>В. Г. Арсентьев</i>)	806
Контрольные вопросы	807
3.14. Нейроциркуляторная дисфункция и расстройства вегетативной (автономной) нервной системы (<i>Ю. В. Серeda</i>)	808
Контрольные вопросы	824
3.15. Заболевания нервной системы (<i>О. А. Федоров</i>)	825
<i>Детский церебральный паралич</i>	825
<i>Синдром гиперактивности с дефицитом внимания</i>	827
<i>Ночной энурез</i>	828
<i>Нарушение сознания</i>	830
Контрольные вопросы	833

Глава 4. ОСОБЕННОСТИ ОКАЗАНИЯ ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ В АМБУЛАТОРНЫХ УСЛОВИЯХ (*А. В. Михеев, Е. И. Хубулава*)

4.1. Организация педиатрической службы России	834
4.2. Правовые основы оказания медицинской помощи детскому населению в амбулаторных условиях	835
4.3. Организация работы детской поликлиники	841
4.4. Основные направления работы детской поликлиники	843
4.4.1. Профилактическая работа	843
<i>Дородовый патронаж беременных, первичный патронаж новорожденных и детей раннего возраста</i>	843
<i>Динамическое наблюдение за физическим и нервно-психическим развитием прикрепленного детского населения</i>	844
<i>Проведение иммунопрофилактики инфекционных болезней детям</i>	849
<i>Проведение профилактики по раннему выявлению у детей гепатитов В и С, ВИЧ-инфекции и туберкулеза</i>	855
<i>Динамическое наблюдение за состоящими на диспансерном наблюдении детьми с хроническими заболеваниями. Основные мероприятия по их оздоровлению</i>	857
4.4.2. Лечебно-диагностическая работа	858
<i>Диагностическая и лечебная работа в амбулаторных условиях, в том числе на дому</i>	859
4.4.3. Санитарно-просветительная работа с детьми и родителями (законными представителями) по вопросам формирования здорового образа жизни	861
4.4.4. Учетно-отчетная деятельность детской поликлиники	863
Контрольные вопросы	864

Глава 5. КЛИНИЧЕСКАЯ ФАРМАКОЛОГИЯ В ПЕДИАТРИИ (*Н. П. Шабалов*)

5.1. Определение и задачи клинической фармакологии	865
5.2. Особенности фармакокинетики лекарственных препаратов у детей. Общие правила и пути введения лекарственных препаратов	868
<i>Способы введения лекарственных средств</i>	869

5.3. Распределение лекарственных средств в организме	875
5.4. Принципы дозирования и выбор лекарственных средств для детей	880
5.4.1. Принципы дозирования лекарств в педиатрии	880
5.4.2. Выбор лекарственных препаратов для детей и факторы риска их использования. Фармакогенетика. Взаимодействие лекарственных средств	880
5.4.3. Фармакотерапия беременной и кормящей матери, неблагоприятное действие лекарств и ксенобиотиков на эмбрион и плод	883
5.4.4. Особенности фармакотерапии в периоде новорожденности	894
Контрольные вопросы	895
ПРИЛОЖЕНИЯ	896
<i>Приложение 1.</i> Оценка физического развития детей и подростков	896
<i>Приложение 2.</i> Содержание основных пищевых ингредиентов в некоторых смесях, применяемых для вскармливания детей первого года жизни	906
<i>Приложение 3.</i> Основные биохимические показатели сыворотки крови у детей	908
<i>Приложение 4.</i> Антибактериальные препараты для пациентов детского возраста по окончании периода новорожденности	913
<i>Приложение 5.</i> Противовирусные (исключая ВИЧ) медикаменты	923
<i>Приложение 6.</i> Сроки изоляции детей с инфекционными заболеваниями и порядок наблюдения за контактными	935
Предметный указатель	937
Литература	943

ГЛАВА 3

БОЛЕЗНИ ДЕТЕЙ

3.1. БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЕННЫХ

Неонатология — *раздел педиатрии, наука о выхаживании новорожденных детей: об изыскании оптимальных методов диагностики и лечения болезней у детей первых четырех недель жизни, реабилитации больных новорожденных, создании в неонатальном периоде оптимальных условий для формирования состояния здоровья во всей последующей жизни человека.*

Период новорожденности — период приспособления человека к переходу из условий внутриутробной жизни к внеутробной, который характеризуется физиологической перестройкой всех функциональных систем организма. Адаптационные реакции и состояния, появляющиеся в родах или сразу после рождения у ребенка, отражающие этот процесс, называют пограничными (транзиторными, переходными), и исчезновение их определяет окончание периода новорожденности. Период новорожденности у разных детей в зависимости от условий внутриутробного развития может по продолжительности быть различен, для удобства длительность периода новорожденности считают равной 28 дням, или первому месяцу внеутробной жизни.

Неонатология — «молодая» наука: если педиатрия как самостоятельный раздел медицины возникла в первой половине XIX в., то неонатология как раздел педиатрии — лишь в первой половине XX в. Термин «неонатология» введен американским педиатром Александром Шаффером в 1960 г. в руководстве «Болезни новорожденных». В ноябре 1987 г. в номенклатуру врачебных специальностей и должностей нашей страны внесена специальность врача педиатра-неонатолога.

Родильные дома (родильные приюты) появились в России в конце XIX в., к 1898 г. их было 168 (на 1411 коек), а в 1906 г. их работало уже 566 на 4735 коек (число родов в России в тот год было 173 662).

Василий Павлович Жуковский в 1896—1897 гг., к тому времени приват-доцент кафедры детских болезней Военно-медицинской академии и педиатр-консультант Надеждинского родильного приюта (ныне роддом № 6 Санкт-Петербурга имени В. Ф. Снегирева), опубликовал два издания лекций «Болезни новорожденных». Это была первая книга, написанная педиатром по болезням новорожденных в России, а В. П. Жуковский — первым педиатром, работавшим в родильном доме. В 1901 г. по инициативе проф. Н. П. Гундобина и проф. Д. А. Соколова при Надеждинском родильном приюте было открыто отделение для недоношенных детей на 30 коек.

В 1906 г. педиатры начали постоянно работать в родильных домах: **Георгий Несторович Сперанский** — в Абрикосовском родильном доме в Москве, **Александр Львович Владыкин**, выпускник ВМА, стал заведовать отделением новорожденных в Клиническом повивальном институте (ныне НИИ акушерства и гинекологии им. Д. О. Отта, Санкт-Петербург).

А. Л. Владыкин опубликовал две небольшие монографии: «Уход за новорожденными» (1909; 1910) и «Новорожденные, пол, размеры, мертворождаемость, смерт-

ность и заболевания» (1912). С 1923 г. заведовал кафедрой физиологии и патологии новорожденных Акушерско-гинекологического института (ныне НИИ акушерства и гинекологии им. Д. О. Отта РАМН) и в 1925 г. утвержден в звании профессора. Таким образом, *А. Л. Владыкин — первый профессор-неонатолог в России.*

Особенно велик вклад в развитие отечественной неонатологии выпускника ВМА, академика АМН СССР, лауреата Ленинской премии, профессора *Александра Федоровича Тура*. Руководство А. Ф. Тура «Физиология и патология новорожденных детей», издававшееся 4 раза с 1936 по 1967 г., являлось настольной книгой для педиатров страны. Профессор А. Ф. Тур и его ученики досконально изучали анатомо-физиологические особенности новорожденных и так называемые пограничные состояния, диагностику, профилактику и лечение геморрагической и гемолитической болезней новорожденных, асфиксий, внутриутробных инфекций, сепсиса, внутричерепной родовой травмы и др.

3.1.1. ТЕРМИНОЛОГИЯ. ГЕСТАЦИОННЫЙ ВОЗРАСТ И ЕГО ОЦЕНКА. ПРИЧИНЫ НЕДОНАШИВАНИЯ. СТРУКТУРА НЕОНАТАЛЬНОЙ ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ И СМЕРТНОСТИ

Неонатальная смертность — число умерших детей в течение первых 28 суток жизни на 1000 живорожденных.

Ранняя неонатальная смертность — количество детей, умерших в первую неделю жизни на 1000 живорожденных.

Перинатальная смертность — число мертворожденных детей (дети, родившиеся мертвыми при сроке беременности свыше 22 недель) + число умерших в первую неделю жизни (6 дней, 23 часа и 59 минут) на 1000 родившихся живыми и мертвыми.

Живорождение — «полное удаление или изъятие из матери продукта зачатия независимо от течения беременности, отделилась или нет плацента, перевязана или нет пуповина), который после отделения дышит или имеет другие признаки жизни — сердцебиение, пульсацию пупочных сосудов или спонтанное движение мышц» (Комитет экспертов ВОЗ, 1974).

Недоношенный ребенок — ребенок, родившийся при сроке менее 37 полных недель беременности, т. е. до 260-го дня беременности.

Доношенный ребенок — ребенок, родившийся при сроке беременности от 37 до 42 недель, т. е. между 260-м и 294-м днями беременности.

Переношенный ребенок — ребенок, родившийся при сроке беременности 42 недели и позже, т. е. на 295-й день беременности и позже.

Низкая масса при рождении — ребенок любого срока гестации, имеющий при рождении массу тела менее 2500 г.

Очень низкая масса при рождении — ребенок любого срока гестации, имеющий массу тела при рождении от 1000 до 1500 г.

Экстремально низкая масса при рождении — ребенок любого срока гестации, имеющий массу тела при рождении менее 1000 г.

Задержка внутриутробного развития (ЗВУР) — ребенок любого гестационного возраста, имеющий массу тела ниже 10-го центиля при сроке беременности матери и/или морфологический индекс зрелости, отстающий на 2 недели и более от истинного гестационного возраста.

Гипотрофический вариант ЗВУР (асимметричная ЗВУР) — дефицит массы тела новорожденного при длине, соответствующей сроку гестации.

Гипопластический вариант ЗВУР (симметричная ЗВУР) — дефицит и массы, и длины тела (менее 10-го перцентиля) по сравнению с должным при данном сроке гестации.

Диспластический вариант ЗВУР — помимо дефицита массы и/или длины тела по сроку гестации у ребенка имеется более 5 стигм дисэмбриогенеза или ВПР.

Большой для гестационного возраста — ребенок, имеющий массу тела выше 90-го перцентиля для его гестационного возраста. В большинстве случаев причиной является сахарный диабет у матери.

Гестационный возраст — количество полных недель, прошедших после зачатия. По правилу Мак-Дональда гестационный возраст — время от первого дня последней менструации до родов плюс 7 дней. Мать ощущает первые движения плода с 16—18 недель беременности. С помощью доплеровского исследования сердцебиение плода можно определить с 10—12 недель беременности, а с помощью акушерского стетоскопа — с 20 недель. Ультразвуковое исследование (УЗИ) плода с определением размеров головы, лицевых структур, длины трубчатых костей дает наиболее точный результат определения срока гестации в первом триместре беременности (± 1 нед.), менее точный результат — во втором триместре (± 2 нед.). В третьем триместре беременности УЗИ можно использовать лишь в качестве дополнительного метода (ошибка определения срока беременности составляет ± 3 нед.). Кроме того, для определения срока беременности акушеры используют динамику размеров матки, различные гормональные и биохимические исследования.

Внешний вид недоношенного ребенка имеет ряд отличительных признаков, которые находятся в прямой зависимости от срока гестации. Чем меньше гестационный возраст, тем больше таких признаков и они выражены в большей степени. Небольшая длина тела и недостаточное питание свойственны практически всем недоношенным новорожденным индивидуумам. Для недоношенных детей характерно *непропорциональное телосложение*: относительно большая голова и туловище, короткие шея и ноги, низкое расположение пупка. Эти особенности частично обусловлены тем, что темп роста нижних конечностей увеличивается во второй половине беременности. Для недоношенных новорожденных детей с экстремально низкой массой тела характерны *выраженная гиперемия и «морщинистость, складчатость» кожных покровов*. Следующей особенностью кожных покровов недоношенных детей является выраженное лануго. *Пушковые волосы (лануго)* имеются не только на плечах и спине (как у доношенного ребенка), но также на щеках, бедрах, ягодицах. *Подкожный жировой слой истончен или отсутствует*, сохраняясь лишь в области щек. К моменту рождения *ногти* достаточно хорошо сформированы, однако *часто не доходят до кончиков пальцев*. Ногти достигают кончика пальца при сроке беременности 28—32 недели, а при сроке свыше 35 недель выступают за край пальца. У недоношенных детей ушные раковины мягкие вследствие недоразвития хрящевой ткани, *череп* более круглый, чем у доношенных детей (после исчезновения родовой конфигурации), кости его податливы, швы и роднички открыты. Отмечается преобладание мозгового черепа над лицевым. *Половая щель* у девочек зияет, так как большие половые губы не прикрывают малые. *Яички* у мальчиков не опущены в мошонку и находятся в паховых каналах или в брюшной полости. У недоношенных детей *отсутствует физиологическое нагрубание молочных желез*.

Необходимо отметить, что ни один из внешних признаков в отдельности не может считаться безусловным признаком недоношенности, учитывается только их со-

верность. Следует оценивать гестационный возраст ребенка по совокупности морфологических признаков и оценке нейромышечной зрелости. Оценку проводят в первые сутки жизни. Шкала оценки предложена Дж. Боллард [et al.] (1979). В научной литературе данная шкала опубликована, в частности, в нашем учебнике «Физиология» (2020) для педиатрических факультетов медицинских вузов.

Причины недонашивания.

1. *Социально-экономические факторы:* профессиональные вредности (работа на вредных производствах, с компьютерами, с солями тяжелых металлов, химреактивами и т.д.); уровень образования родителей (чем ниже уровень образования как матери, так и отца, тем выше вероятность рождения недоношенного ребенка); отношение женщины к беременности. В случаях нежеланной беременности, особенно у женщин, не состоящих в браке, преждевременное рождение наступает в 2 раза чаще. Курение как матери, так и отца является фактором риска рождения ребенка с низкой массой тела. Высока частота рождения недоношенного ребенка у женщин, употребляющих алкоголь и/или наркотики.

2. *Социально-биологические факторы:* возраст матери (первородящие моложе 18 лет и старше 35 лет) и отца (моложе 18 лет). Большое значение имеют данные акушерско-гинекологического анамнеза (предшествовавшие беременности аборт). Даже субклиническая инфекция и бактериальное носительство (вагинозы и другие инфекции, в том числе передаваемые половым путем) могут явиться причиной преждевременных родов вне зависимости от наличия или отсутствия разрыва оболочек плодного пузыря.

3. *Клинические факторы:* экстрагенитальные заболевания матери (особенно с обострениями или декомпенсацией во время беременности), хронические заболевания мочеполовой системы, оперативные вмешательства во время беременности, экологические и физические травмы и другие патологические состояния.

4. *Экстракорпоральное оплодотворение* часто приводит к многоплодной беременности, рождению недоношенного ребенка.

5. Преждевременными родами заканчивается приблизительно половина всех многоплодных беременностей. Многоплодные роды встречаются в 15 раз чаще при преждевременных родах, чем среди родов в срок. Эти дети, которые составляют 20 % от всех недоношенных живорожденных младенцев, имеют высокую частоту респираторного дистресс-синдрома и более высокий уровень смертности по сравнению с одноплодными детьми, даже с учетом коррекции гестационного возраста.

Преждевременные роды сопровождаются экстраординарным увеличением смертности и заболеваемости среди новорожденных детей. В связи с этим одной из важных задач современного родового наблюдения беременной женщины и родовспоможения является предупреждение рождения недоношенного ребенка.

Заболеваемость новорожденных — число детей в расчете на 1000 новорожденных, у которых в периоде новорожденности поставлен какой-либо диагноз. Этот показатель в 90-е годы прошлого века увеличился вдвое и составлял в начале XXI в. около 500. Надо сказать, что заболеваемость недоношенных детей в 3—4 раза превышает этот показатель у доношенных. Ведущее положение в заболеваемости новорожденных занимают перинатальные энцефалопатии (преимущественно гипоксически-ишемическая энцефалопатия и внутричерепные кровоизлияния — чаще внутрижелудочковые у недоношенных детей с малым гестационным возрастом),

3.9. ЗАБОЛЕВАНИЯ КРОВИ И ОРГАНОВ КРОВЕТВОРЕНИЯ

3.9.1. АНЕМИИ

Анемия (*anaemia*: гр. *an* — отрицание + *haima* — кровь; синоним — *малярия*) — состояние, характеризующееся снижением содержания гемоглобина в единице объема крови (менее 110 г/л у детей раннего и дошкольного возраста и менее 120 г/л — у школьников) и/или снижением количества эритроцитов ($4,0 \times 10^{12}/л$) и гематокритного показателя (ниже 35 %).

Классификация. Существуют разные подходы к классификации анемий, но большее распространение получил патогенетический, предусматривающий разделение анемий по ведущему механизму их возникновения и развития, который и представлен ниже.

I. Постгеморрагические анемии.

1. Острые.
2. Хронические.

II. Анемии вследствие недостаточности эритропоэза.

1. *Наследственные апластические анемии:*
 - а) панцитопения (в сочетании с врожденными пороками развития — тип Фанкони; без врожденных аномалий — тип Эстрена — Дамешка);
 - б) с парциальным поражением эритроидного ростка (анемия Блекфена — Даймонда).
2. *Приобретенные апластические анемии:*
 - а) с панцитопенией (острая, подострая, хронические формы);
 - б) с парциальным поражением эритропоэза.
3. *Дизэритропоэтические анемии (наследственные и приобретенные).*
4. *Сидеробластные анемии (наследственные, приобретенные).*
5. *Дефицитные анемии (анемии вследствие дефицита специфических факторов):*
 - а) мегалобластические анемии:
 - фолиевыедефицитные (недостаток в питании или мальабсорбция);
 - витамин В₁₂-дефицитные (мальабсорбция или нарушение транспорта);
 - оротовая ацидурия;
 - б) микроцитарные анемии:
 - желездефицитные;
 - медьдефицитные;
 - отравления свинцом;
 - талассемия-синдром (бессимптомное носительство гена талассемии).
6. *Физиологическая анемия младенцев.*
7. *Ранняя анемия недоношенных.*

III. Гемолитические анемии.

1. *Наследственные:*
 - а) мембранопатии:
 - дефицит или нарушение структуры белка мембраны (микросфероцитоз, эллиптоцитоз, пиропойкилоцитоз, стоматоцитоз, ксероцитоз);
 - нарушение липидов мембраны (акантоцитоз и др.);
 - б) ферментопатии (нарушения активности ферментов пентозофосфатного цикла, гликолитического цикла, обмена нуклеотидов, глутатиона);
 - в) дефекты структуры цепей глобина (серповидно-клеточная анемия, гемоглобинопатии S, C, D, E и др., нестабильные гемоглобины) и синтеза цепей глобина (серповидно-клеточная анемия), смешанные формы.

2. Приобретенные:

- а) иммунопатологические (изоиммунные — гемолитическая болезнь новорожденных, переливание несовместимой крови; аутоиммунные; гаптеновые; медикаментозные);
- б) инфекционные (бактериальные, цитомегаловирусная и другие вирусные, паразитарные);
- в) витаминodefицитные (Е-витаминodefицитная анемия недоношенных);
- г) токсические (отравления тяжелыми металлами и другими химическими веществами, оксидантами);
- д) болезнь Маркиафавы—Микели (пароксизмальная ночная гемоглобинурия);
- е) ДВС-синдром разной этиологии и механическое повреждение эритроцитов.

IV. Анемии смешанного генеза.

1. При острых инфекциях, сепсисе.
2. При ожогах.
3. При опухолях и лейкозах.
4. При эндокринопатиях.

Данная классификация учитывает лишь ведущий патогенетический признак, и во многих случаях одну и ту же анемию можно отнести к разным группам.

Морфологическая классификация анемий. В современных автоматических счетчиках клеточных элементов крови получают следующие показатели:

MCV (Mean corpuscular volume) — средний объем эритроцитов в фемтолитрах — фл (1 фл = 10^{-15} л), нормальные величины 75—100 фл.

MCH (Mean corpuscular hemoglobin) — средний уровень гемоглобина в эритроците в пикограммах, который получают от деления уровня гемоглобина в литре крови на число эритроцитов в литре крови (нормальные величины 27—32 пг/эритроцит).

MCHC (Mean corpuscular hemoglobin concentration) — средняя концентрация гемоглобина в эритроцитах; расчет — деление уровня гемоглобина (г%) на гематокритное число (нормальные величины — 32—36 (г%)).

RDW (Red blood cell distribution width) — показатель распределения эритроцитов по объему, показатель степени анизоцитоза (ПСА), нормальные величины $13,5 \pm 1,5$ %. Рассчитывают путем деления стандартного отклонения среднего объема на величину среднего объема у больного и умножают на 100. Нормальные величины даны для детей старше 2 мес.

По степени тяжести анемии делят на легкие (Hb в пределах 85—110 г/л, а число эритроцитов снижено до $3,5 \times 10^{12}/л$), средней тяжести (Hb — 65—85 г/л, а число эритроцитов $2,5—3,4 \times 10^{12}/л$) и тяжелые (Hb — менее 65 г/л, а число эритроцитов менее $2,5 \times 10^{12}/л$).

По цветовому показателю анемии подразделяются на гипохромные (менее 0,85), нормохромные (0,85—1,0) и гиперхромные (свыше 1,0). Цветовой показатель (ЦП) определяют по формуле:

$$\text{ЦП} = 3 \times \text{Hb (г/л)} / \text{три первые цифры числа эритроцитов (в миллионах)}.$$

По функциональному состоянию эритропоэза — регенераторные (число ретикулоцитов — 15—50 %, ретикулоцитарный индекс более 1,0, но менее 2,0), гипорегенераторные (число ретикулоцитов менее 5 %, индекс 1,0 и менее) и гиперрегенераторные (число ретикулоцитов более 50 %, ретикулоцитарный индекс более 2,0). Гиперрегенераторная анемия — типичный признак избыточного разрушения эритроцитов. Ретикулоцитарный индекс рассчитывается умножением величины показателя

гематокрита на число ретикулоцитов (%) и делением на нормальный показатель гематокрита. Выполнение клинического анализа крови с подсчетом ретикулоцитов обязательно при диагностике любой анемии.

По среднему объему эритроцита — на микроцитарные (50—78 фл), нормоцитарные (80—94 фл), макроцитарные (95—150 фл).

С гипохромией и микроцитозом обычно протекают анемии железodefицитные, сидеробластные (хронические инфекции, системные и онкологические заболевания), гемоглобинопатии. С нормохромно-нормоцитарными показателями — апластические анемии, миелодисплазии, гипопролиферация (почечные, эндокринные заболевания, белковая недостаточность). С макроцитозом и гиперхромией — В₁₂-дефицитные, фолиеводефицитные, дизэритропоэтические, врожденные и приобретенные апластические анемии на ранних стадиях, анемии при гипотиреозе и патологии печени.

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ АПЛАСТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

Под апластической анемией понимают состояние, при котором выявлены панцитопения и угнетение кроветворения в костном мозге без признаков миелобластоза.

Анемия Фанкони (АФ; D61.0) — наследственно обусловленное заболевание с общим поражением гемопоэза, врожденными аномалиями развития и нарушенными репаративными возможностями организма при повреждениях ДНК.

Этиология. АФ — аутосомно-рецессивное заболевание с варибельной пенетрантностью и генетической гетерогенностью. Частота составляет 1 на 360 000 рожденных детей, с соотношением 1,1 : 1 в пользу мальчиков. При кариотипировании лимфоцитов и фибробластов больных АФ обнаруживают в большом проценте случаев хромосомные аномалии. Дефектные гены, ответственные за снижение репаративных свойств, расположены на 16q24.3, 3p25.3, 6p22-p21, 9q22.3.

Патогенез. В костном мозге выявляют пониженную клеточность, угнетение кроветворения (эритроидного, миелоидного, мегакариоцитарного), разрастание жировой ткани. Дефект гемопоэза при АФ локализован на уровне стволовых клеток. Кроветворные клетки имеют повышенное время созревания. Длительность жизни эритроцитов детей с АФ существенно снижена (в 2,5—3 раза).

Клиническая картина. Большинство детей имеют низкую массу тела при рождении, задержка роста отмечается и в дальнейшем. Характерны пятна гиперпигментации самой различной локализации, скелетные аномалии (микроцефалия, отсутствие или гипоплазия больших пальцев рук, полидактилия, синдактилия, задержка формирования точек окостенения, отсутствие лучевой кости, врожденный вывих бедра, аномалии ребер, позвонков и др.), пороки почек, головного мозга, глаз, сердца. Классический облик больного АФ — низкое физическое развитие, микроцефалия, микрофтальмия, смуглый оттенок кожи («постоянный загар»), участки гипер- и гипопигментации кожи и слизистых оболочек и уродливые первые пальцы рук. Около 6 % больных аномалий не имеют, ранее такие случаи описывались в литературе под названием анемии Эстрена — Дамешекa. Гематологические расстройства чаще появляются после года, и первым изменением может быть тромбоцитопения, приводящая к повышенной кровоточивости слизистых, петехиям, экхимозам на коже. Средний возраст выявления полной панцитопенической триады (анемия, нейтропения, тромбоцитопения) — 5 лет. Характерны пониженная устойчивость к инфекциям, дискератозы.

Диагноз ставят на основании цитогенетического анализа, данных миелограммы и трепанобиопсии. Средний возраст установления диагноза составляет $7\frac{1}{2}$ лет для мальчиков и 9 лет для девочек, причем 75 % случаев диагностируют в период от 3 до 14 лет. Диагноз должен быть подтвержден тестами на гиперчувствительность хромосом. Для АФ даже в доанемическую фазу типичен выраженный макроцитоз, сопровождающийся значительным повышением уровня фетального гемоглобина.

Лечение проводят в специализированных гематологических отделениях. Единственной на сегодняшний день группой препаратов, позволяющих улучшить краткосрочный и среднесрочный прогноз при АФ, являются андрогены. На Западе самым популярным андрогеном с относительно приемлемыми побочными эффектами является оксиметалон (2—5 мг/кг), в России по-прежнему используют метандростенолон (2—0,4 мг/кг). При лечении андрогенами гематологический ответ различного качества достигается примерно у 50 % больных. Эффект от андрогенов проявляется через 1—2 мес., происходит подъем уровня лейкоцитов, затем увеличивается число тромбоцитов. Высокоэффективна трансплантация костного мозга. После трансплантации назначают иммуносупрессивную терапию (циклоsporин, антилимфоцитарный иммуноглобулин) в сочетании с гемопоэтическими гуморальными факторами, антицитомегаловирусной терапией. Появились успешные попытки лечить детей с АФ переливанием стволовых клеток, полученных из пуповинной крови.

Поддерживающая терапия сводится к периодическим трансфузиям отмытой эритроцитарной взвеси для поддержания уровня Hb в пределах 80—100 г/л.

Прогноз. Без успешной трансплантации костного мозга прогноз остается серьезным. При этом больные больше страдают и чаще погибают не от анемии, а от оппортунистических инфекций из-за нейтропении и дефекта иммунитета или повышенной кровоточивости из-за тромбоцитопении. Дети с АФ имеют повышенный риск развития нелимфоидной лейкемии (5—10 %).

Анемия Блекфена — Даймонда. (АБД; D61.0) — врожденная гипопластическая анемия. Характеризуется ранним началом и изолированным поражением эритроидного ростка костного мозга. Всего зарегистрировано более 500 случаев АБД; частоту оценивают как 4—10 случаев на 1 000 000 родившихся; соотношение мальчиков и девочек 1 : 1. Семейные варианты заболевания составляют 10—20 % от общего числа случаев.

Этиология и патогенез. АБД — наследственное заболевание с аутосомно-доминантным и аутосомно-рецессивным типами наследования. Так, 25—30 % случаев АБД связано с мутацией гена рибосомального белка S19 (ген на 19q13.2); еще одним локусом, связанным с развитием заболевания, является 8p22—p23. К постоянным признакам болезни относят уменьшение числа эритроидных единиц в костном мозге, повышение уровня эритропоэтинов в крови, дефект добавочных клеток костного мозга.

Клиническая картина. У 25 % детей с АБД уже при рождении имеется анемия. У остальных она проявляется на протяжении первых двух-трех месяцев жизни прогрессирующей бледностью кожи и слизистых, слабостью сосания, вялостью. Врожденные пороки развития выявлены у 68 % детей, типичная деформация черепа и лица у 65 %: трехфаланговые большие пальцы кистей, расщелина верхней губы и/или неба, вздернутый нос, широкая переносица, толстая верхняя губа, складки на шее, эстинопатия. Волосы у детей нередко двухцветные, напоминают паклю. Иногда обнаруживают гипогаммаглобулинемию, гипокальциемию, дефект межжелудочковой перегородки, небольшую гепатоспленомегалию.