

Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования
«Сибирский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

**Ю.Г. Самойлова, М.В. Колосова, М.В. Матвеева, О.А. Олейник,
Д.В. Подчиненова, Н.И. Басарева, Д.А. Пономарева, Ю.А. Ермолаева**

НОРМАТИВНЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ И СЕМИОТИКА ПОРАЖЕНИЙ В ПЕДИАТРИИ В СХЕМАХ, ТАБЛИЦАХ, РИСУНКАХ

УЧЕБНОЕ ПОСОБИЕ
ДЛЯ СТУДЕНТОВ ПЕДИАТРИЧЕСКОГО ФАКУЛЬТЕТА

В 2-Х ЧАСТЯХ. ЧАСТЬ 2

Томск
Издательство СибГМУ
2024

УДК 616-053.2-07(075.8)
ББК 57.3-4я73
Н 832

Авторы:

Ю.Г. Самойлова, М.В. Колосова, М.В. Матвеева, О.А. Олейник,
Д.В. Подчиненова, Н.И. Басарева, Д.А. Пономарева, Ю.А. Ермолаева

Н 832

Нормативные показатели и семиотика поражений в педиатрии в схемах, таблицах, рисунках: учебное пособие для студентов педиатрического факультета / Ю.Г. Самойлова [и др.]. – В 2-х ч. Ч. 2. – Томск: Изд-во СибГМУ, 2024. – 190 с.

Учебное пособие выполнено согласно основной образовательной программе высшего образования, программе специалитета по специальности «педиатрия», составленной на основании требований ФГОСЗ+. В учебном пособии изложены современные сведения о возрастных особенностях строения и функции органов и систем в детском возрасте, семиотике их поражения. Представлен материал, иллюстрирующий основные синдромы клинических проявлений различных заболеваний у детей. Читателю предложена актуальная информация о лабораторно-инструментальных и клинических нормативах в детском возрасте.

Пособие может быть использовано как студентами и ординаторами, обучающимися по специальности «педиатрия», так и студентами, и ординаторами других специальностей («лечебное дело», «стоматология», «медицинская биохимия», «медицинская биофизика»), осваивающими клинические дисциплины, изучающими вопросы анатомо-физиологических особенностей детского возраста, семиотику поражения различных органов и систем, принципы диагностики в педиатрии.

Рецензенты:

В.А. Желев – д-р мед. наук, профессор, заведующий кафедрой госпитальной педиатрии Сибирского государственного медицинского университета, г. Томск

Е.Б. Храмова – д-р мед. наук, профессор, заведующий кафедрой детских болезней и поликлинической педиатрии Тюменского государственного медицинского университета, г. Тюмень

УДК 616-053.2-07(075.8)
ББК 57.3-4я73

Утверждено и рекомендовано к печати учебно-методической комиссией педиатрического факультета ФГБОУ ВО СибГМУ Минздрава России (протокол № 1 от 07.03 2024 г).

© Ю.Г. Самойлова, М.В. Колосова, М.В. Матвеева, О.А. Олейник, Д.В. Подчиненова,
Н.И. Басарева, Д.А. Пономарева, Ю.А. Ермолаева, 2024
© Макет издательства СибГМУ, 2024

СОДЕРЖАНИЕ

РАЗДЕЛ 2. СИСТЕМЫ ОРГАНИЗМА

Глава 5. Система кроветворения, лимфатическая система, тимус (д.м.н., профессор Матвеева М.В.)	4
5.1. Строение и функции. Возрастные особенности. Нормативные показатели	4
5.2. Семиотика нарушений и основные синдромы поражений системы кроветворения, лимфатической системы, тимуса. Алгоритмы диагностики. Клиническая характеристика. Лабораторная диагностика. Инструментальные исследования.....	22
Глава 6. Пищеварительная система (к.м.н., доц. Ермолаева Ю.А.)	47
6.1. Строение и функции. Возрастные особенности. Нормативные показатели.....	47
6.2. Семиотика нарушений и основные синдромы поражений пищеварительной системы. Алгоритмы диагностики. Клиническая характеристика. Лабораторная диагностика. Инструментальные исследования	56
Глава 7. Мочеполовая система (д.м.н., проф. Колосова М.В.)	87
7.1. Строение и функции. Возрастные особенности. Нормативные показатели ...	87
7.2. Семиотика нарушений и основные синдромы поражений органов мочеполовой системы. Алгоритмы диагностики. Клиническая характеристика. Лабораторная диагностика. Инструментальные исследования.....	97
Глава 8. Эндокринная система (д.м.н., профессор Самойлова Ю.Г., к.м.н., доцент, к.м.н., Олейник О.А., доцент, к.м.н., Подчиненова Д.В.)	137
8.1. Строение и функции. Возрастные особенности. Нормативные показатели ..	137
8.2. Семиотика нарушений и основные синдромы поражений эндокринной системы. Алгоритмы диагностики. Клиническая характеристика. Лабораторная диагностика. Инструментальные исследования.....	154
Рекомендуемая литература	189

РАЗДЕЛ 2. СИСТЕМЫ ОРГАНИЗМА

Глава 5

СИСТЕМА КРОВЕТВОРЕНИЯ, ЛИМФАТИЧЕСКАЯ СИСТЕМА, ТИМУС

5.1. Строение и функции. Возрастные особенности. Нормативные показатели

Кровь – жидкая ткань организма, которая омывает почти все клетки, насыщая их кислородом, и обеспечивает все виды обмена, осуществляет защитную функцию за счет наличия в ней фагоцитов и иммунных тел.

Функции крови:

- **дыхательная** (переносит кислород к органам и удаляет углекислый газ);
- **гомеостатическая** (поддержание pH и стабильность внутренней среды организма);
- **защитная** (гуморальный и клеточный иммунитет);
- **питание тканей и органов** (транспорт питательных средств);
- **экскреторная** (выведение продуктов обмена веществ);
- **гуморальная** (перенос гормонов и биологически активных веществ).

Особенности кроветворной системы у детей и подростков

- Крайняя **функциональная неустойчивость** (лабильность), легкая ранимость самыми незначительными экзогенными факторами.
- Уменьшение количества Hb, эритроцитов, появление незрелых элементов красной крови, лейкоцитоза с образованием молодых клеток наблюдаются у детей значительно чаще.
- Образование **очагов экстрамедуллярного кроветворения** могут быть обусловлены у детей не только тяжелой анемией и лейкемией, как у взрослого, но часто происходят под влиянием различных эндогенных и экзогенных факторов.
- Патологические изменения гемопоэза встречаются тем чаще и выражены тем **резче, чем младше ребенок**.
- Лейкоцитарная формула у подростков характеризуется **меньшим содержанием моноцитов и эозинофилов**.

Гемопоэз (кроветворение) – процесс образования из стволовой кроветворной клетки клеток-предшественниц конкретных гемопоэзов, их пролиферация и дифференцировка, а также созревание клеточных элементов крови в условиях специфического микроокружения и под влиянием факторов гемопоэза.

Унитарная теория кроветворения предусматривает, что родоначальница всех клеточных элементов крови – стволовая кроветворения клетка. Эти клетки являются плюрипотентными (полипотентными) предшественниками всех клеток крови и относятся к самоподдерживающейся популяции.

Классы кроветворных клеток:

- **I класс** стволовые полипотентные клетки, способные к самоподдержанию в течение длительного времени и дифференцировке по всем линиям кроветворения.
- **II класс** ограниченно полипотентные клетки-предшественники миелопоэза и лимфопоэза. Эти клетки обладают ограниченной способностью к самоподдержанию.
- **III класс** унипотентные клетки-предшественники, которые неспособны к длительному самоподдержанию, но способны к пролиферации и дифференцировке.

- **IV класс** – морфологически распознаваемые, пролиферирующие клетки, являющиеся родоначальниками отдельных рядов миелопоэза: гранулоцитопоэза, моноцитопоэза, эритропоэза, мегацитопоэза, лимфопоэза.
- **V класс** – созревающие клетки (переходные формы).
- **VI класс** – зрелые клетки с ограниченным жизненным циклом.

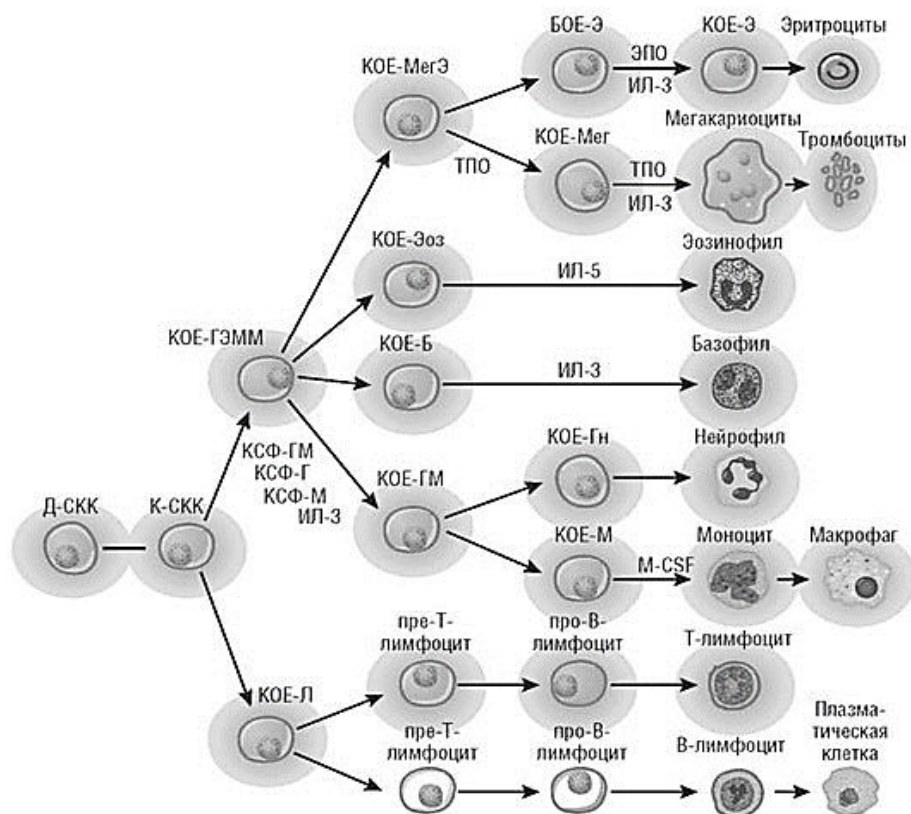


Рис. 2.5.1. Схема гемопоэза (Ноздрачёв А.Д., 2021; Рукавицын О.А., 2017)

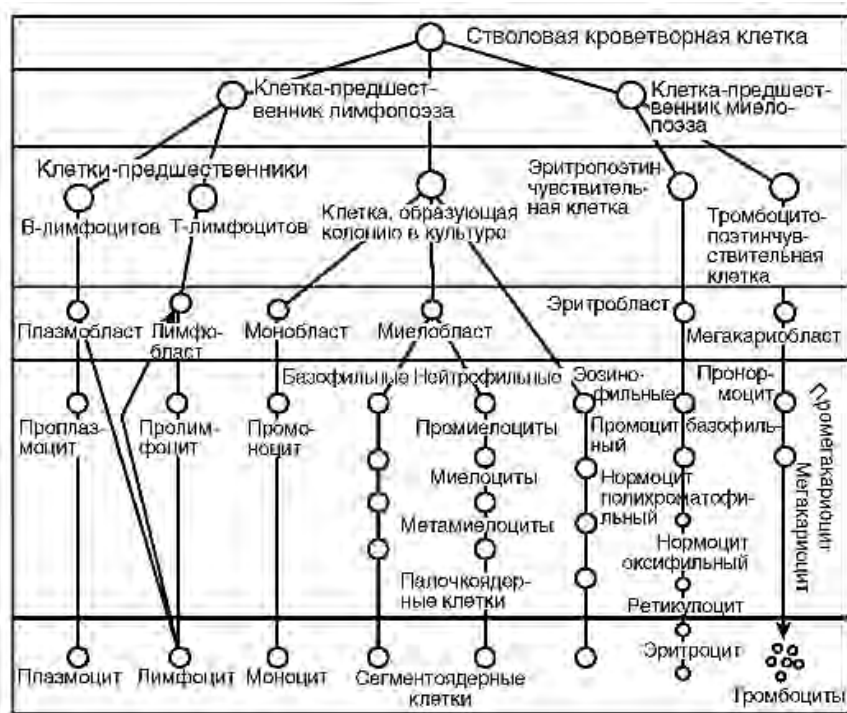


Рис. 2.5.2. Схема кроветворения (Кильдиярова Р.Р., 2012; Ноздрачёв А.Д., 2021; Рукавицын О.А., 2017)

Во время внутриутробного развития выделяют **три периода кроветворения**, сменяющих друг друга.

Эмбриональное кроветворение

Кроветворение в эмбриональном периоде начинается очень рано, что объясняется необходимостью транспортировки к тканям и органам зародыша питательных веществ и кислорода, удаления шлаков.

Органами кроветворения у плода являются:

- желточный мешок,
- печень,
- селезенка,
- костный мозг.

По мере роста эмбриона и плода последовательно меняется локализация гемопоэза в различных органах.

Таблица 2.5.1

Развитие гемопоэтической системы человека (по Кильдияровой Р.Р., 2012)

Локализация кроветворения	Период эмбриогенеза, нед
Желточный мешок	3–4
Начало кроветворения в печени	5–6
Появление больших лимфоцитов в тимусе	9–10
Начало гемопоэза в селезенке	конец 12
Появление гемопоэтических очагов в костном мозге	13–14
Лимфопоэз в лимфатических узлах	16–17
Появление циркулирующих малых лимфоцитов	17
Начало лимфопоэза в селезенке	20

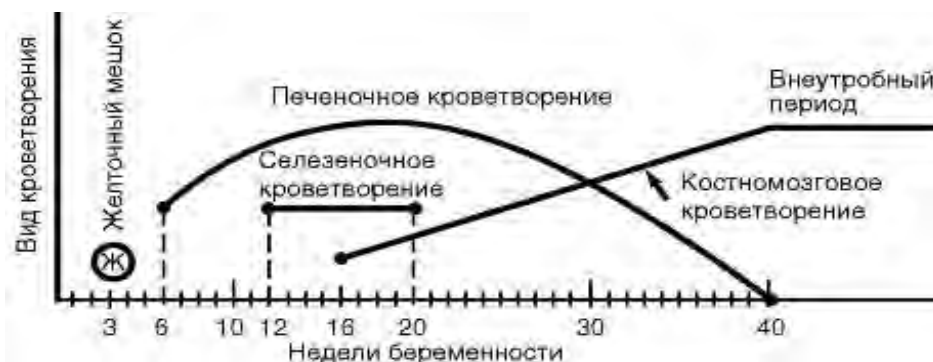


Рис. 2.5.3. Этапы кроветворения у плода (Кильдиярова Р.Р., 2012)

Таблица 2.5.2

Этапы кроветворения во внутриутробной жизни (по Кильдияровой Р.Р., 2012)

ПЕРВЫЙ МЕГАЛОБЛАСТИЧЕСКИЙ (ВНЕЭМБРИОНАЛЬНЫЙ) ПЕРИОД	Впервые кроветворение обнаруживается у 19-дневного эмбриона в кровяных островках желточного мешка. В стенке желточного мешка из мезенхимы формируются первые очаги кроветворения. Мезенхимные клетки, располагаясь плотно друг к другу, образуют кровяные островки. Клетки, расположенные в центре кровяных островков, дифференцируются в первые форменные элементы крови — мегаглобласты, а клетки, расположенные в периферии островков, уплощаются и дифференцируются в эндотелиоциты, т.е. в стенки кровеносных сосудов. Мегаглобласты относятся к эритроидному ряду и являются первичными эритробластами, но в отличие от обычных эритроцитов имеют ядро, гипербазофильную цитоплазму, содержат меньшее количество Нб, причем Нб примитивного. Кроветворение на I этапе происходит интраваскулярно. Мегаглобластическое кроветворение продолжается 3–4 нед эмбрионального развития. После 10-й нед очагов кроветворения в желточном мешке нет.
---	--

ВТОРОЙ ПЕЧЕНОЧНЫЙ (ЭКСТРАМЕДУЛЛЯРНЫЙ) ПЕРИОД	Начинается <i>после 6 недель</i> и достигает <i>максимума к 5-му месяцу</i>. В это время наиболее отчетливо выражен эритропоэз и значительно слабее – лейко- и тромбоцитопоэз (образуются первые нейтрофилы и мегакариоциты). В отличие от I этапа, кроветворение на II этапе происходит экстраваскулярно, т.е. вне сосуда. Мегалобласты постепенно замещаются эритробластами. Кроветворение в этот период определяется как нормобластическое. Печень – основной орган гемопоэза до 6-го месяца. В норме кроветворная функция печени заканчивается ко второй неделе постнатального периода. На 3–4-м месяце эмбриональной жизни в гемопоэз включается селезенка. Наиболее активно как кроветворный орган она функционирует с 5 по 7-й месяц внутриутробного развития. В ней осуществляется эритроцита-, гранулоцито- и мегакариоцитопоэз. Активный лимфоцитопоэз возникает в селезенке позднее – с конца 7-го месяца внутриутробного развития. С 4-го месяца внутриутробной жизни кроветворную функцию выполняют также лимфатические узлы, вилочковая железа. Но в них почти исключительно образуются клетки лимфоидного ряда. Кровяные клетки моноцитарного ряда появляются на 18–20-й день гестации. К моменту рождения ребенка селезенка утрачивает функцию образования клеток красного ряда, гранулоцитов, мегакариоцитов, сохраняя функцию образования лимфоцитов.
ТРЕТИЙ КОСТНОМОЗГОВОЙ (МЕДУЛЛЯРНЫЙ) ПЕРИОД	<i>На 4–5-м месяце</i> внутриутробного периода начинается третий период кроветворения, который становится определяющим в процессе продукции форменных элементов крови. <i>К 6-му месяцу</i> костный мозг становится основным органом кроветворения при одновременном существовании и постепенном угасании ранних типов. К этому времени начинается дифференцировка кроветворения. Эритропоэтическая и миелопоэтическая системы образуются в костном мозге, а лимфатическое кроветворение возникает в лимфатических узлах, где сначала тоже идет образование клеток миелоидного ряда. Лишь <i>с 7-го месяца</i> беременности лимфатические образования окончательно специализируются на продукции клеток лимфоидного ряда, и в селезенке этот процесс угасает.

Кроветворение во внеутробной жизни

После рождения ребенка единственным органом образования эритроцитов, гранулоцитов и тромбоцитов является **костный мозг**. У ребенка раннего возраста кроветворение протекает в костном мозге всех костей, в особенности трубчатых.

У новорожденных масса костного мозга составляет примерно 1,4% массы тела (около 40 г). С возрастом увеличивается масса костного мозга, и у взрослых составляет около 3000 г. Постепенно кроветворная функция красного костного мозга большинства костей угасает. Первые признаки превращения красного мозга детей раннего возраста в жировой возникают на 4-м году жизни.

С завершением роста к 18 годам активное кроветворение происходит только в телах позвонков, ребрах, грудины, костях черепа и таза.

Местом образования лимфоцитов во внеутробной жизни является **лимфатическая система**: лимфоузлы, селезенка, солитарные фолликулы кишечника и пейеровы бляшки. Моноциты образуются в ретикулоэндотелиальной системе костного мозга и в тех же лимфатических образованиях.

Соответственно различным периодам кроветворения – мегалобластическому, печеночному и костномозговому – существует три разных типа гемоглобина:

- **эмбриональный (HbP),**
- **фетальный (HbF),**
- **гемоглобин взрослого (HbA).**

По физико-химическим свойствам эмбриональный гемоглобин сходен с фетальным гемоглобином, имеет близкие параметры по спектру поглощения, коэффициенту седиментации, характеризуется высокой щелочной резистентностью, но имеет меньшую электрофоретическую подвижность. Фетальный гемоглобин-тетрамер, состоящий из двух α - и двух γ -протомеров. Стадиоспецифическая смена различных типов гемоглобина в процессе онтогенеза обусловлена тем, что каждый изотип этого белка обладает функциональными и физико-химическими особенностями, обеспечивающими адаптивную специфику молекул гемоглобина в разных микроусловиях организма. В результате этого транспорт дыхательных газов выполняет целое семейство системы гемоглобинов, количественное соотношение которых в норме адекватно возрастным особенностям организма. В первые недели эмбрионального развития активируется синтез гемоглобинов типа HbP.

Эмбриональный гемоглобин (HbP) встречается лишь на самых ранних стадиях развития эмбриона. К концу 12-й недели продукция ϵ -цепи эмбрионального гемоглобина полностью репрессируется и с 12-й по 24-ю неделю практически весь гемоглобин плода представлен α - и γ -протомерами, т.е. фетальным гемоглобином. Уже на 8–10-й неделе беременности у плода 90–95% составляет HbF, и в этот же период начинает появляться HbA (5–10%). При рождении количество фетального гемоглобина варьирует от 45% до 90%. Постепенно HbF замещается HbA. К году остается 15% HbF, а к 3 годам количество его не должно превышать 2%. Типы гемоглобина отличаются между собой набором аминокислот.

Возрастные особенности строения и функции лимфатической системы и тимуса у детей и подростков

Иммунная система осуществляет специфическую защиту организма. Иммунная система – совокупность всех лимфоидных органов и скоплений лимфоидных клеток.

Особенности иммунной системы

- 1. Ранняя закладка** органов иммунной системы в эмбриогенезе:
 - костный мозг начинает формироваться на 4–5-й неделе эмбрионального развития;
 - развитие тимуса происходит на 4–5-й неделе эмбриогенеза;
 - селезенки – на 5–6-й неделе;
 - лимфатических узлов – на 7–8-й;
 - небных и глоточных миндалин – на 9–14-й;
 - лимфоидных бляшек тонкой кишки и лимфоидных узелков червеобразного отростка – на 14–16-й;
 - одиночных лимфоидных узелков в слизистых оболочках внутренних органов – на 16–18-й;
 - язычной миндалины – на 24–25-й, трубных миндалин – на 28–32-й неделе.
- 2. Морфологическая и функциональная зрелость** органов иммунной системы к моменту рождения. Наличие лимфоидных узелков в периферических лимфоидных органах у плодов последних месяцев развития служит признаком зрелости органов иммуногенеза.
- 3.** Все органы иммунной системы достигают **максимального развития** (масса, размеры, число лимфоидных узелков, наличие в них центров размножения) **в детском возрасте и у подростков.**
- 4. Ранняя возрастная инволюция органов иммунной системы.** Начиная с подросткового, юношеского возраста, в органах иммунной системы уменьшается количество лимфоидных узелков, в них исчезают центры размножения, уменьшается общее количество лимфоидной ткани. На месте лимфоидной ткани появляется жировая ткань, вытесняющая лимфоидную паренхиму. В этих органах по мере увеличения возраста человека разрастается соединительная ткань.

Органы иммунной системы

Центральные (красный костный мозг, вилочковая железа и селезенка) и периферические органы иммунной системы. В них происходит дифференцировка лимфоцитов, созревание и формирование иммунного ответа.

Костный мозг – источник стволовых кроветворных клеток, предшественников всех клеток крови, в том числе Т- и В-лимфоцитов.

- У новорожденных красный костный мозг занимает все костномозговые полости.
- Отдельные жировые клетки в красном костном мозге впервые появляются после рождения (1–6 мес.).
- После 4–5 лет красный костный мозг в диафизах костей постепенно начинает замещаться желтым костным мозгом.
- К 20–25 годам желтый костный мозг полностью заполняет костномозговые полости диафизов трубчатых костей.

Вилочковая железа – орган лимфопоэза.

- Закладка тимуса происходит в конце первого месяца эмбрионального развития из энтодермы. Вилочковая железа как самостоятельный орган образуется из 3 зародышевых листков – экто-, мезо- и энтодермы.
- У 10-недельного эмбриона можно различить корковый и мозговой слои. В мозговом слое имеются ретикулоэндотелиальные клетки и выявляются тельца Гассалья.
- У 8-недельного плода в вилочковой железе появляются первые лимфоциты, число которых постепенно увеличивается. К 10 неделям лимфоцитопоэтическая функция тимуса значительно возрастает.
- К 14 неделе гестации в тимусе можно обнаружить зрелые лимфоциты. В этот период на тимоцитах мозгового слоя вилочковой железы определяется экспрессия HLA 1 (A, B, C) и 2 классов (DR).
- У плода на сроке гестации 22–27 недель масса тимуса колеблется в диапазоне от 1,21 до 3,17 г. У плодов и новорожденных при невынашивании беременности в 22–27 недель выявлено достоверное снижение органомерических параметров тимуса, уменьшение размеров долек, отсутствие кортико-медуллярной дифференцировки долек, снижение удельного объема лимфоцитов (Кулида Л.В., 2011).
- К моменту рождения масса тимуса составляет в среднем от 7,7 до 34,0 г.

Таблица 2.5.3

Морфометрические параметры вилочковой железы у недоношенных детей по данным УЗИ (Ровда Ю.И. и соавт., 2015)

Клиническая группа		Объем, см ³	Ме, объем, см ³
ЭНМТ	3 мес.	10,5±8,3	7,4
	12 мес.	11,3±6,1	10,4
ОНМТ	3 мес.	9,7±6,8	8,2
	12 мес.	10,1±7,2	9,2
НМТ	3 мес.	14±7,8	12,8
	12 мес.	13,3±8,7	12,1

Тимус – это ключевой орган лимфопоэза и иммунной системы человека.

- В течение первых 3-х лет жизни ребенка тимус растет наиболее интенсивно.
- Тимус имеет максимальные размеры к периоду полового созревания: масса тимуса в 10–15 лет достигает 37,5 г; после 16 лет тимус уменьшается и в возрасте 16–20 лет масса составляет в среднем 25,5 г.

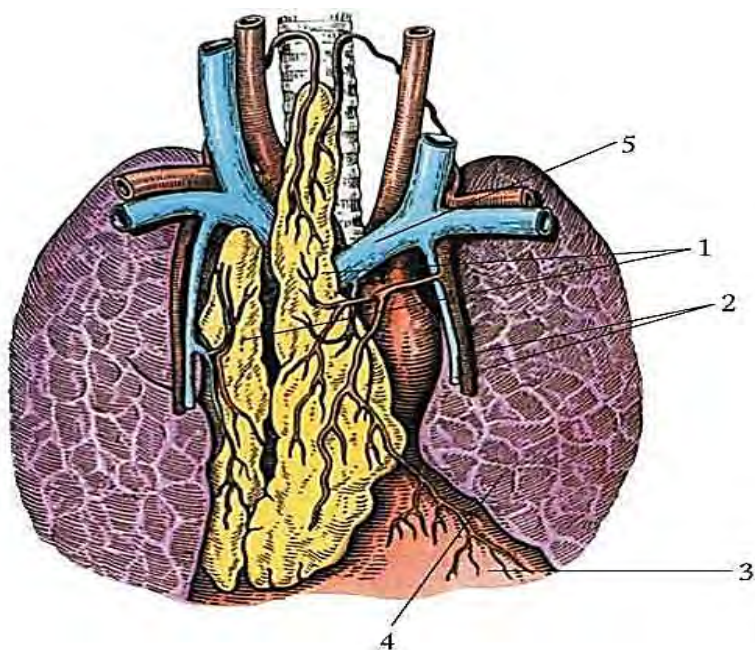


Рис. 2.5.4. Строение тимуса: 1 – доли тимуса (правая и левая); 2 – внутренние грудные артерия и вена; 3 – перикард; 4 – левое легкое; 5 – плечеголовная вена (левая) (Сатин М.Р., 2021)

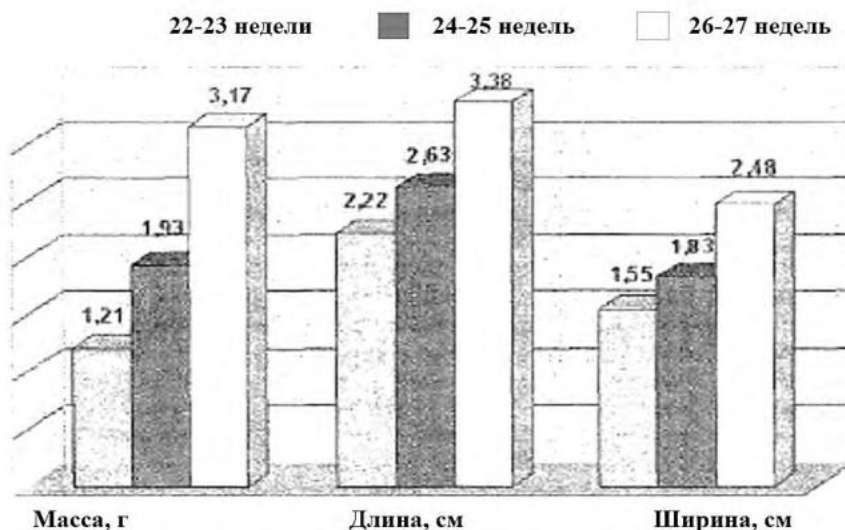


Рис. 2.5.5. Параметры тимуса у плодов (22–27 неделя гестации) (Кулида Л.В., 2011)

Селезенка – самый крупный лимфоидный орган.

- Селезенка закладывается на 5–6-й неделе эмбрионального развития.
- В конце 4-го месяца и в течение 5-го в селезенке скопления лимфоцитов, из них впоследствии формируются периартериальные лимфоидные муфты и лимфоидные узелки.
- У новорожденного селезенка массой около 9,5 г имеет дольчатое строение. На 3-м месяце постнатального развития масса селезенки увеличивается до 11–14 г (в среднем), а к концу 1-го года жизни – до 24–28 г.
- Масса селезенки к 10 годам удваивается, достигает 66–70 г, в 16–17 лет составляет 165–171 г.
- В этом органе различают красную и белую пульпу. Белая пульпа содержит Т- и В-лимфоциты, здесь происходит синтез Ig M и Ig G в ответ на попадание антигена в кровь или лимфу. В красной пульпе происходит задержка моноцитов и дифференцировка их в макрофаги.

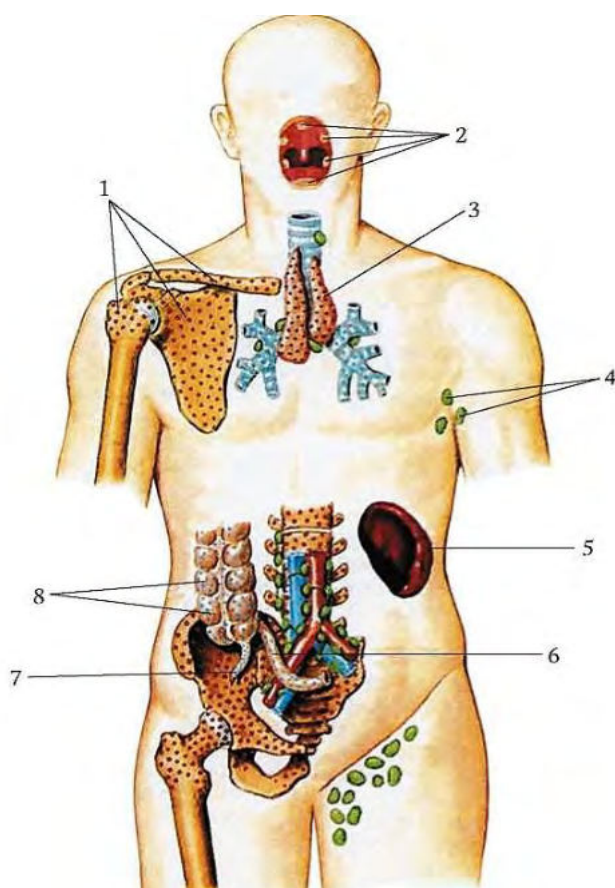


Рис. 2.5.6. Схема расположения центральных и периферических органов иммунной системы у человека: 1 – красный костный мозг; 2 – миндалины лимфоидного глоточного кольца; 3 – тимус; 4 – лимфатические узлы (подмышечные); 5 – селезенка; 6 – лимфоидная (пейерова) бляшка тонкой кишки; 7 – аппендикс; 8 – одиночные лимфоидные узелки (Сапин М.Р., 2021)

Лимфатические узлы – округлые или овальные образования, расположенные обычно в местах слияния лимфатических сосудов.

- Лимфоузлы закладываются **со 2-й недели** эмбрионального развития плода.
- Окончательное формирование **в постнатальном периоде**.
- У новорожденных капсула лимфоузлов **тонкая и нежная**, трабекулы недостаточно развиты, лимфоузлы имеют характерный четкообразный рисунок из-за перетяжек в области не полностью сформированных клапанов.
- К **1 году** жизни лимфоузлы можно пальпировать у большинства детей. Вместе с постепенным увеличением объема происходит их дальнейшая дифференцировка.
- К **3 годам** жизни тонкая соединительнотканная капсула хорошо выражена, содержит медленно разрастающиеся ретикулярные клетки.
- К **7–8 годам** в лимфоузле с выраженной ретикулярной стромой начинают формироваться трабекулы.
- К **12–13 годам** лимфоузел имеет законченное строение: хорошо развитую соединительнотканную капсулу, трабекулы, фолликулы, более узкие синусы и менее обильную ретикулярную ткань, зрелый клапанный аппарат.
- У детей лимфоузлы, расположенные рядом, соединены друг с другом многочисленными лимфатическими сосудами.
- Максимальное количество лимфоузлов определяется **к 10 годам**.
- В период полового созревания рост лимфоузлы подвергаются обратному развитию.
- У детей с низкой массой тела **видны** лимфоузлы вдоль паховой связки.
- По мере знакомства организма ребёнка с массой микробных антигенов иммунный ответ включает **гиперплазию лимфоузлов**.

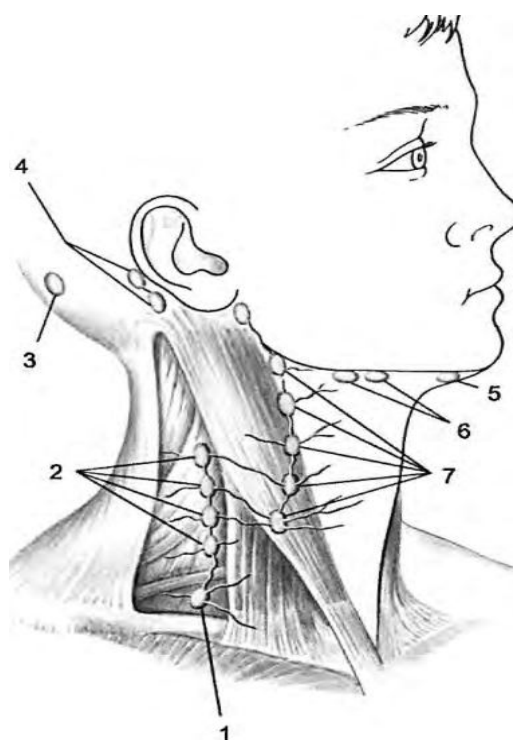


Рис. 2.5.7. Шейные лимфатические узлы: 1 – надключичные; 2 – задние шейные; 3 – затылочные; 4 – сосцевидные; 5 – подбородочные; 6 – поднижнечелюстные; 7 – поверхностные передние шейные (Баранов А.А., 2009)

Особенности становления иммунной защиты у ребенка

В течение жизни иммунная система ребенка претерпевает **5 критических периодов** (Стефани Д.В., Вельтищев Ю.Е.).

Таблица 2.5.4

Критические периоды (Стефани Д.В., Вельтищев Ю.Е.)

Первый критический период (28 дней) – это период новорожденности. Характерна низкая устойчивость к условно-патогенной, грамотрицательной флоре и вирусным инфекциям, к генерализации и септическим состояниям	• Угнетение собственно специфического иммунного ответа и доминирование пассивного иммунитета, полученного от матери за счёт IgG и sIgA. • Сразу после рождения в процентном отношении общее число лимфоцитов и Т-лимфоцитов у ребенка снижено. • Резко выраженный физиологический лейкоцитоз. • Пассивный иммунитет обеспечивается материнским IgG, прошедшим к плоду через плаценту. • IgA в период новорожденности не выявляется, отсутствие местного барьерного иммунитета слизистых оболочек. • Секреторный иммуноглобулин А по ходу желудочно-кишечного тракта у новорожденного отсутствует, что делает его уязвимым к кишечным инфекциям. • Через плаценту не проникает IgM. • Чрезвычайно низкая фагоцитарная активность макрофагов и гранулоцитов, ослаблена деятельность НК-клеток, низок уровень интерферонов, провоспалительных и противовоспалительных цитокинов.
Второй критический период (3–6 мес.) характеризуется постепенным разрушением в крови ребенка материнского IgG, в результате чего исчезает пассивный иммунитет к детским инфекциям	• Сохраняется супрессорный характер иммунного ответа. • На внедрение большинства АГ реагирует появлением IgM. • Начинает секретироваться IgG. • Синтезируется барьерный IgA, однако он проявляет слабую активность. • IgE после 40-й недели выявляется не более чем у 30–35% детей. Концентрация нарастает очень медленно и приходит к норме взрослых к моменту полового созревания. • Во второй критический период ребенок чрезвычайно подвержен заболеваниям дыхательного аппарата и пищеварительной системы, а также возникновению детских инфекций.

Третий критический период – (2-й год жизни ребенка) характеризуется сохранением первичного иммунного ответа.	• Уровень IgM к концу первого года жизни достигает 70%, а к 2-м годам – показателей взрослых людей. • В ответ на АГ могут синтезироваться IgG, а, следовательно, проявляется вторичный иммунный ответ • Преимущественно синтезируются IgG1 и IgG3. • К этому сроку число лимфоцитов достигает максимума. • В иммунном ответе преобладает хелперная активность по отношению к В-лимфоцитам, которые при переходе в бласты в основном синтезируют IgM, IgG1 и IgG3. • В крови повышается концентрация IgA. • Местная иммунная система недостаточно развита дети чувствительны к респираторным вирусным инфекциям. • В этот период начинают проявляться иммунокомплексные, аутоиммунные и атопические заболевания.
Четвертый критический период (4–6-й годы жизни)	• Концентрация IgG, IgM и IgA достигает значений, характерных для взрослых людей, а уровень IgE даже может превышать его (максимально до 150 МЕ, при норме 100 МЕ). • Завершение формирования системы местного иммунитета наблюдается у большинства детей к семи годам. • Характеризуется высокой частотой паразитарных, атопических и иммунокомплексных заболеваний и формированием хронических болезней.
Пятый критический период – (подростковый – наступает у девочек к 12–13 годам, а у мальчиков – в 14–15 лет)	• Показатели клеточного и гуморального иммунитета в этот период мало отличаются от таковых взрослых людей, а дефекты иммунной системы и восприимчивость к различным заболеваниям связаны с особенностями гормонального статуса. • Пубертатный скачок массы и длины тела сопровождается относительным снижением лимфоидной ткани, а гормональная перестройка – супрессией клеточного и преобладанием гуморального иммунитета. • Система местного иммунитета к этому сроку полностью сформирована, все классы и субклассы IgG и IgA находятся в крови в такой же концентрации, как и у взрослых. • К этому периоду окончательно выявляются индивидуальные, генетически детерминированные типы иммунного ответа – сильный, средний и слабый. • С началом полового созревания могут обостриться хронические воспалительные процессы.

Таким образом, созревание иммунной системы у детей – длительный и неравномерный процесс. Первым в фазу функциональной зрелости вступает гуморальный иммунитет. Его формирование заканчивается приблизительно к 2–3 годам. Лишь к 4–6 годам происходит окончательное созревание клеточного иммунитета. И, наконец, особенно долго (до 10 лет и более) протекает развитие местного иммунитета.

Состав периферической крови у детей и подростков

Показатели крови значительно варьируют в зависимости от возраста ребенка.

Показатели крови новорожденного

- В период новорожденности характерны функциональная лабильность и быстрая истощаемость деятельности красного костного мозга.
- Под влиянием таких неблагоприятных воздействий, как инфекции и тяжелые анемии, у детей раннего возраста возможен возврат к эмбриональному типу кроветворения.
- У новорожденного **объем крови** 14,7% массы тела, то есть 140–150 мл/кг, а у взрослого – 5,0–5,6%, то есть 50–70 мл/кг.
- В периферической крови здорового новорожденного повышены:
 - концентрация гемоглобина (180–240 г/л),
 - содержание эритроцитов ($5,4–7,2 \times 10^{12}/л$),

– значение цветового показателя (0,9–1,3), что свидетельствует об интенсивном эритропоэзе как реакции на недостаточность снабжения плода кислородом в период внутриутробного развития и в родах.

- После рождения в связи с установлением внешнего дыхания гипоксия сменяется **гипероксией**. Это приводит к снижению выработки эритропоэтинов, а, следовательно, к подавлению эритропоэза и снижению количества эритроцитов и концентрации гемоглобина.
- Эритроциты, содержащие **HbF**, обладают укороченной длительностью жизни (всего 12 дней) и более подвержены гемолизу. Распад эритроцитов проявляется транзиторной желтухой.
- Эритроциты новорожденного **полихроматофильны**, имеют различную величину (анизоцитоз) с преобладанием макроцитов. Можно выявить ядерные формы эритроцитов – нормобласты.
- **Ретикулоциты** до 7 дней жизни – 3–7%.

Особенности лейкоцитарной формулы у новорожденных

- Лейкоциты $10\text{--}30 \times 10^9/\text{л}$, а со второй недели жизни – $10\text{--}12 \times 10^9/\text{л}$.
- Нейтрофилез со сдвигом лейкоцитарной формулы влево до миелоцитов, возникающий при рождении, начинает быстро снижаться, а количество лимфоцитов нарастает, и **на 5–6-й день** жизни число нейтрофилов и лимфоцитов сравнивается, составляя 40–45% – **первый нейтрофильно-лимфоцитарный физиологический перекрест**.
- Далее число лимфоцитов продолжает увеличиваться, достигая к 10-му дню 60%, а доля нейтрофилов снижается до 30%. Исчезает сдвиг нейтрофилов влево, уменьшается количество молодых форменных элементов крови.
- Содержание тромбоцитов в период новорожденности в среднем составляет $150\text{--}400 \times 10^9/\text{л}$.

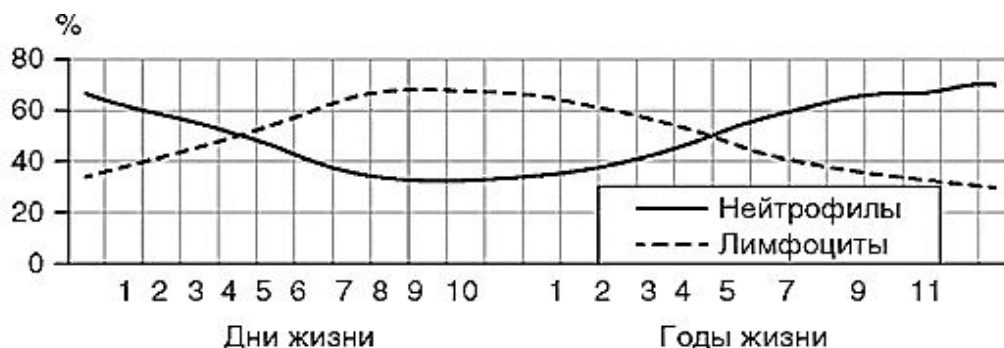


Рис. 2.5.8. Нейтрофильно-лейкоцитарный перекрест (Нечаев В.М., 2022)

- Скорость оседания эритроцитов (СОЭ) у новорожденных замедлена и составляет 1–2 мм/ч.
- Гематокрит в первые дни жизни более высокий, чем у детей старшего возраста и взрослых (около 54%).
- Продолжительность кровотечения у детей такая же, как и у взрослых.
- Время свертывания крови у новорожденных может быть сниженным или нормальным, при выраженной желтухе – удлиненным.

Показатели крови детей первого года жизни

- После окончания периода новорожденности на первом году жизни продолжается постепенное снижение:
 - содержания эритроцитов ($3,5\text{--}4,8 \times 10^{12}/\text{л}$),
 - концентрации гемоглобина (110–140 г/л).

- **Цветовой показатель** после 2-х месяцев 0,85–1,05

Ретикулоциты:

- в 1–3 мес. – 0,4–4,8%;
- в 3 мес.–1 год – 0,2–2,8%.

Гематокрит уменьшается до 36% к концу 5–6-го мес. параллельно снижению количества эритроцитов и концентрации гемоглобина.

Лейкоциты в пределах $8-10 \times 10^9/\text{л}$. В лейкоцитарной формуле преобладают **лимфоциты**. Максимальное увеличение доли лимфоцитов и уменьшение нейтрофилов отмечается к 1 году.

- На протяжении первого года жизни **СОЭ** составляет 5–8 мм/ч.

Таблица 2.5.5

Уровни венозного гемоглобина, гематокрита и эритроцитов у новорожденных и детей первых 6 мес. жизни (модифицирована из Dallman P.R. et al., 1977, Girelli G. et al., 2015)

Возраст	Гемоглобин, г/дл		Гематокрит, %		Эритроциты, $\times 10^{12}/\text{л}$	
	среднее	–2SD	среднее	–2SD	среднее	–2SD
Пуповина	16,5	13,5	51	42	4,7	3,9
1–3-й день	18,5	14,5	56	45	5,3	4,0
1 нед	17,5	13,5	54	42	5,1	3,9
2 нед	16,5	12,5	51	39	4,9	3,6
1 мес.	14,0	10,0	43	31	4,2	3,0
2 мес.	11,5	9,0	35	28	3,8	2,7
3–6 мес.	11,5	9,5	35	29	3,8	3,1

Таблица 2.5.6

Показатели среднего объема эритроцитов (MCV), среднего содержания и средней концентрации гемоглобина в эритроците (MCH, MCHC) у новорожденных и детей первых 6 мес. жизни (венозная кровь) (модифицирована из Dallman P.R. et al., 1977; Girelli G. et al., 2015)

Возраст	MCV, фл		MCH, пг		MCHC, г/л	
	среднее	–2SD	среднее	–2SD	среднее	–2SD
Пуповина	108	98	34	31	33	30
1–3-й день	108	95	34	31	33	29
1 нед	107	88	34	28	33	28
2 нед	105	86	34	28	33	28
1 мес.	104	85	34	28	33	29
2 мес.	96	77	30	26	33	29
3–6 мес.	91	74	30	25	33	30

Показатели крови детей старше 1 года

С начала второго года жизни до пубертатного периода морфологический состав периферической крови ребенка постепенно приобретает черты, характерные для взрослых. К 12 годам картина крови детей приближается к картине крови взрослых.

- **Эритроциты:**
 - в 1–6 лет – $3,7-4,6 \times 10^{12}/\text{л}$;
 - в 7–14 лет – $4-4,7 \times 10^{12}/\text{л}$;
 - старше 14 лет – $4,5-5,2 \times 10^{12}/\text{л}$.
- **Ретикулоциты:**
 - старше 1 года – 0,5–1,5%.
- **Лейкоциты:**
 - 1–3 года – $9-10 \times 10^9/\text{л}$;
 - 4–6 лет – $7-9 \times 10^9/\text{л}$;
 - 7–12 лет – $6-8 \times 10^9/\text{л}$;
 - старше 12 лет – $6-7 \times 10^9/\text{л}$.

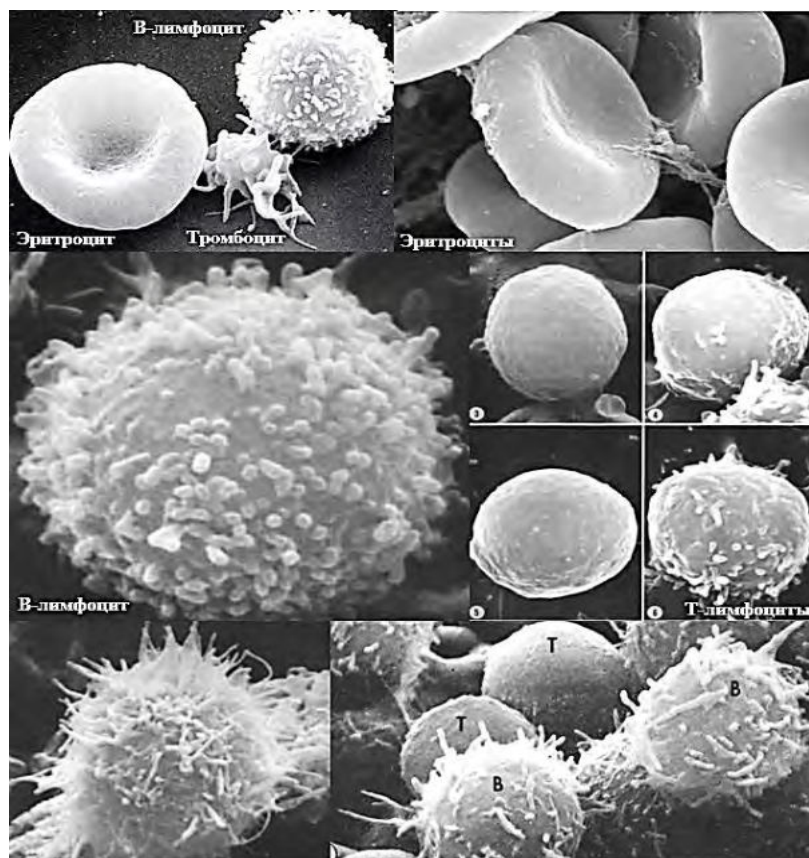


Рис. 2.5.9. Строение клеток крови по данным электронной микроскопии. Визуализируются эритроциты, лейкоциты и тромбоциты. Показан типичный В-лимфоцит по данным сканирующей электронной микроскопии. Спектр морфологии поверхности нормальных Т-лимфоцитов, начиная от гладкой, но слегка неровной (3), до относительно гладкой с небольшими отростками (4) и относительно гладкой с умеренным количеством поверхностных дигитаций (5), к промежуточной морфологии поверхности с относительно большим количеством поверхностных микроворсинки (6) (Polliack A. et al. 1973; Lin P.S. et al. 1973; Нечаев В.М., 2022)

Скорость оседания эритроцитов (СОЭ):

- в возрасте 1–6 лет составляет 4–10 мм/ч,
- в 7–12 лет – 4–12 мм/ч,
- у детей старше 12 лет – 4–15 мм/ч.

В дальнейшем количество лимфоцитов в пределах 50–60% считают нормальным для картины крови детей первых 3–5 лет жизни (так называемый физиологический лимфоцитоз).

К 5–6-му году число нейтрофилов постепенно увеличивается, а лимфоцитов – уменьшается. Наступает **второй нейтрофильно-лимфоцитарный перекрест**. После 5 лет число нейтрофилов продолжает увеличиваться, а лимфоцитов – снижается.

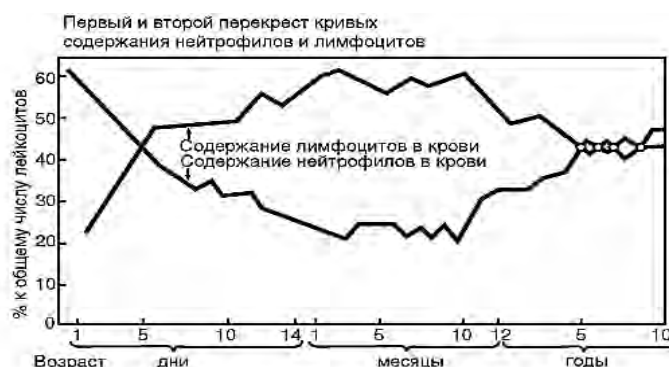


Рис. 2.5.10. Возрастные особенности лейкоцитарной формулы у детей (Кильдиярова Р.Р., 2012)

Таблица 2.5.7

Показатели крови детей в разные возрастные периоды (Кильдиярова Р.Р., 2012)

Возраст	Нб, г/л	Эритроциты 10 ¹² /л	Ретикулоциты %	Лейкоциты 10 ⁹ /л	Тромбоциты 10 ⁹ /л	СОЭ мм/ч
1 сут	180–240	5–7	1–4	10–30	150–400	2–3
5 день	170–200	4,5–6	0,5–2	9–15	150–400	2–3
6 мес.	110–160	4,0–5,0	0,5–1,3	8–12	150–400	3–7
1 год	110–130	4,0–4,5	0,5–1	7–11	150–400	4–7
5 лет	130–140	4,0–4,5	0,5–1	7–11	150–400	5–8
>10 лет	Мальчики 130–140 Девочки 120–140	4,0–4,5	0,5–1	5–9	150–400	5–10

Таблица 2.5.8

Показатели эритроцитарных индексов (Кильдиярова Р.Р., 2012)

Показатель	Сокращение	Расчёт	Норма
Средний объём эритроцита	MCV (mean cell volume)	Гематокрит, эритроциты	Новорожденные = 102–116 fL (фемтолитров) 1 мес. – 93–115 фемтолитров 6 мес. – 82–100 фемтолитров 1 год – 81–95 фемтолитров после 3-х лет – 80–95 фемтолитров
Среднее содержание Нб в эритроците	MCH (mean corpuscular hemoglobin)	Нб, эритроциты	27–31 пикограмм
Средняя концентрация Нб в эритроците	MCHC (mean corpuscular hemoglobin concentration)	Нб, гематокрит	33–37 г/дл
Распределение эритроцитов объёму	RDW (red cell distribution width)	Гематокрит, эритроциты	11,5–14,5 % 35,0–56,0 fL

Таблица 2.5.9

Гемограмма здоровых детей и подростков (Кильдиярова Р.Р., 2012)

Клетки крови	Неврождённый	1 мес.–1 год	1–3 года	4–6 лет	7–11 лет	12–18 лет
Эритроциты, 10 ¹² /л	5,4–7,2	3,5–4,8	3,7–4,9	3,7–4,6	4,0–4,7	4,5–5,2
Нб, г/л	180–240	115–140	110–135	110–140	120–145	130–160 (м) 120–150 (д)
Лейкоциты, 10 ⁹ /л	10,0–28,0	10,0–12,0	9,0–10,0	7,0–9,0	6,0–8,0	6,0–7,0
Нейтрофилы, %	51–80	22–28	25–35	36–52	43–59	55–72
Эозинофилы, %	1–4	1–4	1–4	1–4	1–4	1–4
Базофилы, %	0–1	0–1	0–1	0–1	0–1	0–1
Лимфоциты, %	12–36	50–60	40–60	33–50	32–46	22–35
Моноциты, %	6–11	2–8	2–8	2–8	2–8	2–8
СОЭ, мм/ч	1–2	4–7	4–8	4–10	4–12	4–15

Особенности миелограммы у детей

Миелограмма – процентное соотношение клеточных элементов костного мозга в мазках, приготовленных из пунктатов грудины (или подвздошных костей, метаэпифиза большеберцовой кости, у грудных детей – из пяточной кости).

Для исследования миелограммы выполняют стерильную пункцию. После дезинфекции и местной анестезии с помощью иглы Кассирского в области тела грудины (по средней линии на уровне II–IV ребра) делают прокол и забирают небольшое количество костного мозга. Более точное исследование о костном мозге дает трепанобиопсия, чаще из подвздошной кости, которая выполняется троакарном. Ее проводят под наркозом.

Из полученного пунктата костного мозга выполняют мазки и исследуют их под микроскопом. Подсчитывают не менее 500 всех клеток и вычисляют процент каждого вида.

В ходе микроскопического исследования производят подсчет и исследование клеток красного костного мозга в предварительно окрашенных и зафиксированных мазках. Помимо микроскопа для проведения анализа требуется специальная камера Горяева, в которой и происходит подсчет числа миелокариоцитов в 5 или 100 больших квадратах.

Количество **миелокариоцитов** считается соответствующим норме, если при просмотре препарата красного костного мозга под микроскопом в каждом поле зрения наблюдается 15–25 клеток. При меньшем их количестве костный мозг оценивается как гипоклеточный, а если миелокариоцитов более 25, то как гиперклеточный.

Для подсчета **мегакариоцитов** также используют камеру Горяева. В норме количество мегакариоцитов составляет $(50,0–150,0) \times 10^6$ в 1 л. При микроскопическом изучении мазка красного костного мозга наличие в поле зрения более 2–3 гигантских клеток считается нормальным.

Таблица 2.5.10

Возрастные особенности миелограммы (по J. Mazza)

Клетки костного мозга, %	Возраст							
	1 нед	1 мес.	3 мес.	6 мес.	12 мес.	1–4 года	4–12 лет	взрослые
Миелобласты	1,2 (0,4–1,9)	2,5	0,4	0,7	0,3	0,5 (0–1,2)	0,9 (0,74–1,1)	0,9 (0,3–5,0)
Промие- лциты	1,8 (1,0–2,5)	4,5	1,6	2,6	1,1	1,6 (0,6–3,5)	1,9 (1,8–2,1)	3,3 (1–8)
Миелоциты	4,3 (2,4–7,2)	5,4	1,5	4,8	2,1	1,6 (0–3,7)	10,5 (2,4–18,7)	12,7 (8–16)
Метамие- лциты	5,5 (3,1–9,1)	6,9	2	6,2	2,7	2,1 (0–4,8)	13,4 (3,1–23,8)	15,9 (9–25)
Палочкоядер- ные нейтрофилы	22,9 (17–32)	33,2 (14–52)	8,3	15,7	11,7	16,3 (4–31)	13,9 (7–20)	12,4 (9–15)
Сегмент- оядерные нейтрофилы	22,0 (8,7–30,2)	5,8 (4,0– 7,6)	8,1 (3,7– 11,5)	10,6	29,8 (11,0– 48,5)	25,0 (9,6–66,9)	13,9 (9,7–14,6)	7,4 (3–11)
Эозинофилы	2,9 (1,9–5,3)	6,0	3,9	3,2	1,9	2,9 (0–4,6)	4 (5–7)	3,1 (1–5)
Базофилы	<0,1 (0–0,2)	2,5 (0–5)	0,1	0,2	0	0,2	0,5 (0,2–1,8)	<0,1 (0–0,2)
Эритробла- сты	0,8 (0,4–1,1)	1,3	0,3	0,2	0,4	0,7 (0–1,4)	1,0 (0,2–2,5)	0,6 (0,2–1,3)
Нормобласты	19,1 (12–25)	13,9	18,4 (13– 24)	10,4	5,9 (2,4–9,5)	22,2	23,4 (19–29)	25 (18–36)
Лимфоциты	14,5 (9,5–19)	12,1 (4–20)	51	37,2	27,6 (24–31)	22,0 (11–29)	24,3 (14–28)	16,2 (11–23)
Моноциты	5,2 (3–10)	6,8	5,0	8,0	3,4 (0–7)	6,1	6,3 (2–12)	0,3 (0–0,8)
Плазматиче- ские клетки	0,2 (0–0,2)	–	–	0,2	0,2	0,2 (0–0,4)	0,8 (0,6–0,9)	1,3 (0,4–3,9)
Лейко/эритро	2,91	3,83	1,4	3,83	3,9	2,5	2,71	1,5–3,3

Оценка миелограммы у детей

В описании миелограммы врач обязан отметить:

А. Морфологические признаки патологически измененных клеток:

- размер,
- форму клеток и ядер,
- соотношение объема ядра и цитоплазмы,

- характер хроматина,
- наличие нуклеол, цвет и зернистость цитоплазмы.

Б. Наличие качественных и количественных особенностей отдельных ростков органа кроветворения.

Алгоритм оценки миелограммы

1. Оценка клеточности пунктата по данным абсолютного количества миелокариоцитов и мегакариоцитов.
2. Определение наличия или отсутствия патологических клеток костного мозга.
3. Подсчет суммарного количества клеток каждой линии дифференцировки (гранулоцитопоза, эритропоза, лимфопоза, моноцитопоза).
4. Оценка процентного соотношения клеток гранулоцитопоза и эритропоза (индекс «лейко/эритро»).
5. Оценка процентного состава клеток разных стадий дифференцировки внутри каждой из линий (ростков) дифференцировки.
6. Выявление признаков дисплазии кроветворения.

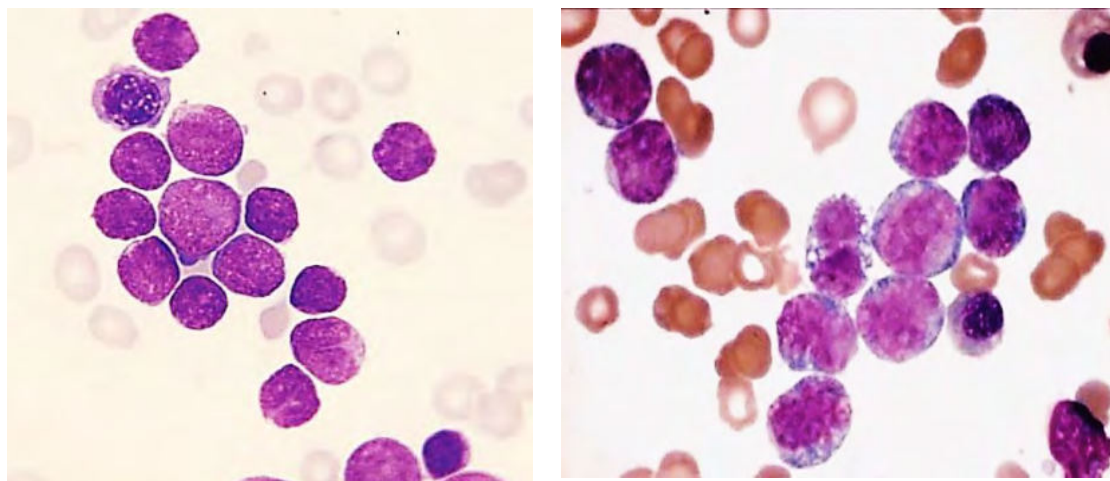


Рис. 2.5.11. Морфология костного мозга при диагнозе «острый миелобластный лейкоз» у 4-летнего ребёнка; бластные клетки большого размера, имели низкое соотношение ядро–цитоплазма. Морфология клеток периферической крови при диагнозе «острый лимфобластный лейкоз» (справа) (Dorantes–Acosta E., 2009)

Таблица 2.5.11

Нормальное содержание субпопуляций лимфоцитов в периферической крови детей разного возраста (Щербина А.Б., Пашанов Е.Д., 2006)

Показатель	Возраст						
	1–3 мес.	4–12 мес.	12–24 мес.	2–5 лет	6–8 лет	9–11 лет	старше 12 лет
Лейкоциты, абс.число	7000–13000	7000–12000	7000–12000	6100–10000	4800–9000	4800–8000	5200–8000
Лимфоциты, %	55–78	45–79	44–72	38–64	36–43	36–43	36–43
Лимфоциты, абс. число	2920–8840	3610–8840	2180–8270	2400–5810	2000–2700	2000–2700	2000–2700
Т-лимфоциты CD3+, %	55–78	45–79	53–81	62–80	66–76	66–76	66–76
Т-лимфоциты CD3+, абс.число (кл/мкл)	2070–6540	2280–6450	1460–5440	1610–4230	1400–2000	1400–2000	1400–2000
В-лимфоциты, CD19+, %	19–31	19–31	19–31	21–28	12–22	12–22	12–22
В-лимфоциты, CD19+, абс. число(кл/мкл)	500–1500	500–1500	500–1500	700–1300	300–500	300–500	300–500

Т-хелперы, CD4+, %	41–64	36–61	31–54	35–51	33–41	33–41	33–41
Т-хелперы, CD4+, абс число (кл/мкл)	1460–5116	1690–4600	1020–3600	900–2860	700–1100	700–1100	700–1100
Т-цитотоксические лимфоциты, CD8+, %	16–35	16–34	16–38	22–38	27–35	27–35	27–35
Т-цитотоксические лимфоциты, CD8+, абс число (кл/мкл)	650–2450	720–2490	570–2230	630–1910	600–900	600–900	600–900
Соотношение CD4+/CD8+	1,3–3,5	1,2–3,5	1,0–3,0	1,0–2,1	1,1–1,4	1,1–1,4	1,1–1,4
Естественные киллеры CD16+/ 56+, %	5,2–17,3	6,2–18,2	7,5–18,7	7,5–19,5	10,6–22,4	10,6–22,4	9,9–22,9
Естественные киллеры CD16+/ 56+, абс число (кл/мкл)	319–1142	381–971	276–896	276–896	257–619	257–619	129–557

Таблица 2.5.12

*Концентрации IgM, IgG, IgA в сыворотке здоровых детей разного возраста
(Щербина А.Б., Пашанов Е.Д., 2006)*

Показатель	Возраст						
	1–3 мес.	4–12 мес.	12–24 мес.	2–5 лет	6–8 лет	9–11 лет	старше 12 лет
IgG (г/л)	3,3–9,1	3,2–12,8	4,6–14,6	8,8–15,4	9,7–11,7	9,4–16,6	9,7–20,0
IgA (г/л)	0,1–0,2	0,1–0,4	0,1–1,0	0,3–1,5	0,9–1,9	0,9–2,9	1,0–2,3
IgM (г/л)	0,4–1,2	0,4–0,8	0,6–1,8	0,8–1,6	0,8–1,9	0,6–2,0	0,6–2,0

Таблица 2.5.13

Исследования групп крови по системе ABO (Кильдиярова Р.Р., 2012)

Группа крови	Результат реакции со стандартными сыворотками				Частота, %
	О (I)	А (II)	В (III)	AB (IV)	
О (I)	–	–	–	–	32,2
А (II)	+	–	+	–	44,3
В (III)	+	+	–	–	15,4
AB (IV)	+	+	+	+	8,1

Таблица 2.5.14

Группы крови родителей и варианты групп крови их детей (Кильдиярова Р.Р., 2012)

Группы крови родителей	Возможная группа крови ребенка (вероятность, %)			
I+I	I (100%)	–	–	–
I+II	I (50%)	II (50%)	–	–
I+III	I (50%)	–	III (50%)	–
I+IV	–	II (50%)	III (50%)	–
II+II	I (25%)	II (75%)	–	–
II+III	I (25%)	II (25%)	III (25%)	IV (25%)
II+IV	–	II (50%)	III (25%)	IV (25%)
III+III	I (25%)	–	III (75%)	–
III+IV	–	II (25%)	III (50%)	IV (25%)
IV+IV	–	II (25%)	III (25%)	IV (50%)

Таблица 2.5.15

Нормативы биохимических исследований (Кильдиярова Р.Р., 2012)

Показатели	Возраст	Норматив	По системе СИ
Сахар крови	0–7 дней	30–75 мг %	1,65–4,16 ммоль/л
	1 мес.–18 лет	60–100 мг %	3,33 –5,55 ммоль/л
Сиаловые кислоты	1 мес.–18 лет	0–8 мг/л	1,8–2,3 ммоль/л
С-реактивный белок	Новорожденные	0–0,08 мг/л	0–4 мг/л
	Дети и подростки	–	0–5 мг/л (>30мг/л – бактериальная инфекция)
Прокальцитонин	При рождении	–	0–2 нг/мл
	Новорожденные (7–18 ч)		0–20 нг/мл
	Дети и подростки		0–0,5 нг/мл (>2 нг/мл – бактериальная инфекция)
Общий белок	Новорожденные	5,6 (4,7–6,5) г%	56 (46–70) г/л
	6 мес.	6,1 (5,4–6,8) г%	61 (54–68) г/л
	12 мес.	6,5 (5,7–7,3) г%	65 (57–73) г/л
	1–4 года	6,9 (5,9–7,9) г%	69 (59–79) г/л
	5–18 лет	7,2 (6,2–8,2) г%	72 (62–82) г/л
Альбумины	1–18 лет	3–6 г%	30–50 г/л
Альфа-1-глобулины	1 мес.–18 лет	0,1–0,3 г%	2–5%
Альфа-2-глобулины	1 мес.–18 лет	0,6–1,0 г%	7–13%
Бета-глобулины	1 мес.–18 лет	0,8–1,6 г%	8–16%
Гамма-глобулины	1 мес.–18 лет	0,8–1,9 г%	12–22%
Билирубин общий	1 мес.–18 лет	0,2–0,8 мг%	3,4–21,4 мкмоль/л
Билирубин непрямой (свободный)	1 мес.–18 лет	0,5–0,6 мг%	1,7–17,1 мкмоль/л
Билирубин прямой (связанный)	1 мес.–18 лет	0–0,4 мг%	0,86 – 5,1 мкмоль/л
АЛТ	новорожденный	0,1–0,45 ммоль/ч/л	25–75 ЕД/л
	1 мес.–18 лет		15–45 ЕД/л
АСТ	новорожденный	0,1–0,7 мкмоль/л/ч	8–20 ЕД/л
	1 мес.–18 лет		13–40 ЕД/л
Тимоловая проба	1 мес.–18 лет	0–4 ЕД/л	0–4 ЕД/л
Амилаза в крови	–	10,9–22,9%	25–131 ЕД/л
Щелочная фосфатаза	–	5–12 ЕД Боданского	До 644 ЕД/л
Холестерин	Новорожденные	50–100 мг%	1,3–2,6 ммоль/л
	0–1 мес.	60–115 мг%	1,6–2,9 ммоль/л
	До 1 года	70–190 мг%	1,8–4,9 ммоль/л
	1–18 лет	144–250 мг%	3,7–6,5 ммоль/л
Триглицериды	новорожденный	0,5–1,5 г/л	0,2–0,86 ммоль/л
	1 мес.–18 лет		0,2–1,5 ммоль/л
Бета-липопротеины (низкой плотности)	1 мес.–18 лет	3,2–3,8 г/л	1,5–3,7 ммоль/л
Альфа-липопротеиды (высокой плотности)	1 мес.–18 лет	1,3–4,2 г/л	0,9–2,1 ммоль/л
Остаточный азот	1 мес.–18 лет	20–40 мг%	14–28,6 ммоль/л
Мочевина	1 мес.–18 лет	15–50 мг%	2,5–8,3 ммоль/л
Креатинин	0–12 лет	0,4–0,68 мг%	0,035–0,06 ммоль/л
	12–18 лет	0,5–1,25 мг	0,044–0,11 ммоль/л

Сывороточное железо	новорожденный	50–175 мкг%	17,9–44,8 мкмоль/л
	1–6 мес.		5,0–19,3 мкмоль/л
	6 мес.–1 год		6,3–14,9 мкмоль/л
	1–2 года		6,0–26,3 мкмоль/л
	2–6 лет		9,3 – 33,6 мкмоль/л
	6–12 лет		14,1–30,8 мкмоль/л
	юноши		8,3–28,6 мкмоль/л
	девушки		7,2–26,8 мкмоль/л
Коэффициент насыщения трансферрином	0–18 лет	–	20–35%
Железосвязывающая способность крови	0–18 лет	240–410 мкг%	54–89 мкмоль/л
Ферритин	новорожденные		25–250 нг/мл
	1 мес.		200–600 нг/мл
	2–5 мес.		50–200 нг/мл
	До 16 лет		7–140 нг/мл
Калий в плазме	новорожденные	18,2–26,0 мг%	4,66–6,66 ммоль/л
	1 мес.–18 лет	16,2–22,5 мг%	4,15–5,76 ммоль/л
Натрий в плазме	новорожденные	310–355 мг%	135–155 ммоль/л
	1 мес.–1 год	305–325 мг%	133–142 ммоль/л
	1–3 года	290–330 мг%	125–143 ммоль/л
	4–15 лет	315–340 мг%	137–147 ммоль/л
Кальций общий	новорожденный	7–12 мг%	1,75–3,0 ммоль/л
	1 мес.–18 лет	8,8–10,8 мг%	2,25–2,45 ммоль/л
	12–18 лет	8,4–10,2 мг%	2,15–2,55 ммоль/л
Фибриноген	1 мес.–18 лет	200–400 мг%	2–4 г/л
Протромбиновый индекс	1 мес.–18 лет	80–100%	80–100%

5.2. Семиотика нарушений и основные синдромы поражений системы кроветворения, лимфатической системы, тимуса. Алгоритмы диагностики.

Клиническая характеристика. Лабораторная диагностика.

Инструментальные исследования

При анализе периферической крови необходимо оценить:

- показатели красной крови (содержание гемоглобина, число эритроцитов, цветовой показатель, количество ретикулоцитов, осмотическую стойкость эритроцитов, наличие анизоцитоза, сфероцитоза, полихроматофилии и др.) и сопоставить с возрастными нормативами;
- общее количество лейкоцитов;
- относительное и абсолютное содержание отдельных клеток и сопоставить с возрастными нормами;
- количество тромбоцитов в относительных и абсолютных величинах;
- время свертывания и длительность кровотечения;
- СОЭ.

Таблица 2.5.16

Патологические изменения состава периферической крови (Ткачук Е.А., Мартынович Н.Н., 2020)

Эритроцитоз	– увеличение содержания эритроцитов в периферической крови. Возникает при всех видах гипоксии и в первую очередь при врожденных пороках сердца, при обезвоживании
Эритропения	– снижение количества эритроцитов характерно для анемий, острых и хронических кровопотерь

Ретикулоцитоз	– увеличение на периферии количества молодых эритроцитов с базофильной сеточкой. Свидетельствует об усилении регенерации красного костного мозга, может быть физиологическим у новорожденных и патологическим при гемолитических анемиях
Ретикулопения	– уменьшение на периферии количества молодых эритроцитов с базофильной сеточкой. Признак гипо- и апластических анемий
Повышение СОЭ	при злокачественных инфекционных и аллергических заболеваниях
Снижение СОЭ	при обезвоживании, гипотрофии, декомпенсационной сердечной недостаточности, вирусном гепатите
Лейкоцитоз	увеличение количества лейкоцитов в единице объема крови по сравнению с возрастной нормой
Физиологический лейкоцитоз	• отмечается у новорожденных первых дней жизни; у грудных детей после крика; • в стрессовых ситуациях возможен кратковременный перераспределительный лейкоцитоз – до $15 \times 10^9/\text{л}$; • после еды возникает пищеварительный лейкоцитоз; • после проведения физиотерапевтических процедур; • в предменструальном периоде
Патологический лейкоцитоз	• при различных инфекциях (исключение составляют грипп, корь, краснуха, ветряная оспа, эпидемический паротит, брюшной и сыпной тиф); • воспалительных заболеваниях; • болезнях крови
Нейтрофильный лейкоцитоз	– увеличение лейкоцитов за счёт нейтрофилов, характерен для бактериальных заболеваний, лейкозов. возникает при гнойно-воспалительных процессах. Особенно высоких степеней он достигает при лейкомоидных реакциях и лейкозах
Лимфоцитарный абсолютный лейкоцитоз	свойственен бессимптомному инфекционному лимфоцитозу (иногда выше $100 \times 10^9/\text{л}$), коклюшу ($20\text{--}30 \times 10^9/\text{л}$), инфекционному мононуклеозу
Лейкопения	– уменьшение количества лейкоцитов в единице объема крови. Значительное уменьшение количества гранулоцитов может быть вызвано воздействием радиоактивных веществ, рентгеновских лучей, приемом некоторых лекарственных препаратов (цитостатиков, сульфаниламидов и др.), особенно при повышенной индивидуальной чувствительности к ним
Агранулоцитоз	– резкое снижение (вплоть до полного исчезновения) содержания гранулоцитов (менее $1,8 \times 10^9/\text{л}$) наблюдается при таких болезнях и состояниях, как коклюш, инфекционный мононуклеоз, брюшной тиф, острый лейкоз, тяжелые инфекционно-токсические процессы (сепсис, дифтерия), после лучевой или цитостатической терапии, при лечении препаратами, токсически действующими на гранулоцитопоз; гранулоцитопения, вызванная бензолом, анилином, нитрофенолом
Нейтропения	– уменьшение абсолютного количества нейтрофилов до уровня ниже $1,8 \times 10^9/\text{л}$
Лейкемоидные реакции	– реактивные обратимые состояния кроветворной системы, при которых картина периферической крови напоминает таковую при лейкозе, но в костном мозге изменений нет. Истинный лейкоз от лейкомоидной реакции можно отличить на основании данных, полученных при исследовании костномозгового пунктата. При лейкомоидной реакции не бывает такой значительной степени омоложения красного костного мозга, как при лейкозах
Эозинофилия	содержание эозинофилов более $0,6 \times 10^9/\text{л}$, или более 5–6% числа лейкоцитов. Уровень эозинофилов более 15–20% называется гиперэозинофилией, или большой эозинофилией крови. Эозинофилия имеет диагностическое значение при таких заболеваниях, как: • инфекции (скарлатина, а также фаза выздоровления при других инфекциях); • паразитарные инвазии (трихинеллез, стронгилоидоз, описторхоз, эхинококкоз, филяриатоз, токсокароз, аскаридоз и др.) • болезни крови (хронический миелолейкоз, эозинофильный лейкоз, истинная полицитемия, пернициозная анемия, лимфогранулематоз, гистиоцитоз); • аллергические заболевания (бронхиальная астма, крапивница, атопический дерматит, аллергический ринит и др.); • злокачественные опухоли; • ИДС, лучевая болезнь, узелковый полиартериит, саркоидоз, идиопатическая эозинофилия, врожденная эозинофилия
Эозинопения	– уменьшение в процентном соотношении доли эозинофилов менее 3%, характерна для острых инфекционных заболеваний

Анэозинофилия	имеет диагностическое значение при инфекционных заболеваниях: брюшном тифе, лептоспирозе, возвратном тифе, большинстве пиогенных инфекций; эклампсии, шоке
Лимфоцитоз	– увеличение числа лимфоцитов в крови более $3,5 \times 10^9/\text{л}$ (абсолютный лимфоцитоз) либо больше 40% (относительный лимфоцитоз). Характерен для вирусных инфекций (ОРВИ, кори, эпидемического паротита и др.), коклюша, лимфобластного лейкоза, а также для лимфатико-гипопластического и экссудативного диатезов
Абсолютный лимфоцитоз	наблюдается как физиологический в раннем возрасте, а также в фазе выздоровления при острых инфекциях (лимфоцитарная, или вторая, защитная, фаза), после тяжелого физического труда, во время менструации
Относительный лимфоцитоз	сопровождаются все заболевания и состояния с относительной или абсолютной гранулоцитопенией, вирусные инфекции (грипп, ОРЗ, корь, краснуха и др.), обострения хронических заболеваний ЖКТ
Лимфопения	– снижение числа лимфоцитов в крови – обычно возникает вследствие нарушений развития лимфоидной системы, торможения лимфоцитопоэза, ускоренной гибели лимфоцитов. Лимфопения появляется при острых инфекционных заболеваниях, сопровождающихся значительным усилением гранулоцитопоэза (при этом почти всегда бывает <i>относительная лимфопения</i>), и при хронических инфекциях
Моноцитоз	– увеличение уровня моноцитов более $1 \times 10^9/\text{л}$ (8%). Характерен для инфекционного мононуклеоза, заболеваний крови (гистиоцитоза X, моноцитарного лейкоза, миелолейкоза, лимфогранулематоза)
Моноцитопения	– уменьшение количества моноцитов в процентном соотношении менее 6%, часто развивается при тяжелых септических и инфекционных заболеваниях, лейкозах
Тромбоцитоз	– увеличение количества тромбоцитов более $400 \times 10^9/\text{л}$ – наблюдается при миелопролиферативных болезнях, злокачественных новообразованиях, гемолитической анемии, инфекциях (туберкулезе, остеомиелите), полицитемии, геморрагических диатезах (гемофилии, геморрагическом васкулите), синдроме Кавасаки, диффузных болезнях соединительной ткани, после спленэктомии
Тромбоцитопения	– снижение числа тромбоцитов менее $150 \times 10^9/\text{л}$, характерна в качестве синдрома для лейкозов, при уремии, при гормональных нарушениях. встречается в детском возрасте чаще, чем тромбоцитоз, и характерна для заболеваний крови
Тромбоцитопатии	– нарушение свойств тромбоцитов при врожденных и приобретенных заболеваниях гемостаза (тромбастения Гланцмана, тромбоцитодистрофия Бернара Сулье, при гемобластозах, массивных гемотрансфузиях)
Базофилия	– увеличение количества базофилов в крови (на их долю в норме приходится $0-0,09 \times 10^9/\text{л}$ или 0,5%), наблюдается при аллергических состояниях, инфекциях (ветряной оспе), заболеваниях крови (истинной полицитемии, лимфогранулематозе, хроническом миелолейкозе, гемолитической анемии, остром базофильном лейкозе); гепатите; эндокринных заболеваниях (сахарном диабете, микседеме); неспецифическом язвенном колите; при длительном облучении малыми дозами радиации
Базопения	имеет диагностическое значение при эндокринной патологии (гипертиреозе, синдроме Кушинга), овуляции, стрессе, острых инфекциях, приеме глюкокортикоидов, химиотерапии, облучении рентгеновскими лучами

Анемический синдром

Для анемического синдрома характерно:

- снижение Hb в единице объема крови (менее 145 г/л у новорожденных, менее 110 г/л у детей в возрасте до 5 лет и менее 120 г/л у детей старше 5 лет);
- снижение числа эритроцитов (менее $4,0 \times 10^{12}/\text{л}$);
- снижение величины гематокрита (у детей ниже 35%).

Распределение анемий в зависимости от причины:

- анемии вследствие кровопотери (постгеморрагические);
- анемии вследствие нарушения образования эритроцитов (дефицитные);
- дефицит микроэлементов (железодефицитная анемия);
- нарушение пролиферации (B_{12} -, фолиеводефицитная анемия);

- анемии вследствие нарушения дифференцировки (гипо- и апластические анемии, врожденная дисэритропоэтическая анемия);
- анемии вследствие деструкции клеток (внутриклеточный и клеточный гемолиз) эритроидного ряда (гемолитические).

В зависимости от уровня Hb анемии делятся на следующие по степени тяжести:

- легкая – 110–90 г/л у детей до 5 лет, 120–90 г/л у детей старше 5 лет;
- средней тяжести – 90–70 г/л;
- тяжелая – менее 70 г/л.

В зависимости от ЦП анемии подразделяют:

- на гипохромные – ЦП менее 0,85;
- нормохромные – 0,85–1,05;
- гиперхромные – выше 1,05.

По функциональному состоянию эритропоэза анемии могут быть:

- регенераторными – число ретикулоцитов 1,5–5%;
- гипорегенераторными – менее 0,5%;
- гиперрегенераторными – более 5%.

По среднему объему эритроцита анемии характеризуют как:

- микроцитарные – диаметр эритроцитов менее 7 мкм, MCV <80 fl;
- нормоцитарные – 7–7,9 мкм, MCV = 80–95 fl;
- макроцитарные – более 8 мкм, MCV >95 fl.

Клиническая характеристика анемического синдрома обусловлена

- симптомами гипоксии: клинически проявляется различной степенью бледности кожи и видимых слизистых оболочек, слабостью, снижением аппетита, физической и умственной утомляемостью, одышкой, головокружением, шумом в ушах, мелькание мушек перед глазами, в тяжелых случаях – обмороком, комой;
- выявляются бледность кожи и слизистых оболочек, артериальная гипотензия, тахикардия, приглушение тонов сердца, функциональный систолический шум, расширение границ сердца;
- при остро возникших анемиях (постгеморрагических) больные жалуются на головокружение, шум в ушах, над сердцем выслушивается систолический шум, а на сосудах – шум волчка;
- при гипо-, апластических анемиях – наличие стигм дизэмбриогенеза, аномалии строения лица (треугольное лицо, маленькие глаза, эпикант, мелкие черты лица, микроцефалия) и конечностей (аномалии пальцев кистей, форму (шестипалость, синдактилия, клинодактилия), наличие особенностей пигментация кожи (пятна цвета «кофе с молоком», ретикулярная гиперпигментация, гиперпигментация), наличие дистрофии ногтей, особенно на пальцах ног, характер цвета и строение волос (преждевременное поседение, поредение, ломкость, тонкость), признаки геморрагического синдрома (кожа, слизистые полости рта, конъюнктивы глаз), наличие лейкоплакии слизистых рта, слезотечение, размеры печени и селезенки;
- увеличение селезенки при гемолитических анемиях.

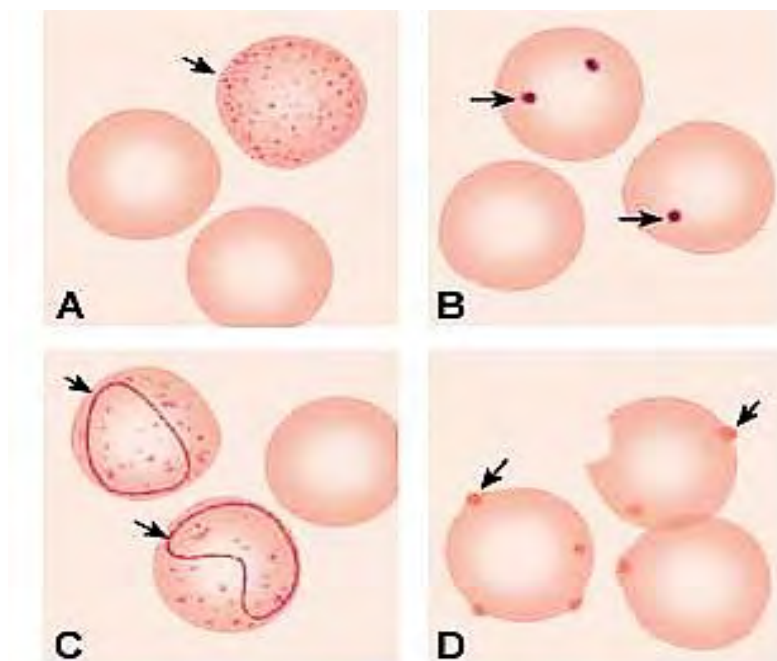


Рис. 2.5.12. Изображение морфологии эритроцитов, которые могут появиться в периферическом мазке: А – базофильная пятнистость, В – тельца Жолли, С – кольца Кебота, D – тельца Гейнца (Irwin J.J., Kirchner J.T., 2001)



Рис. 2.5.13. Стигмы дисэмбриогенеза при анемии Фанкони – клювовидная деформация носа, низко посаженные уши, удвоение ногтевой фаланги обеих первых пальцев рук (Емельянова Т.А., 2019)



Рис. 2.5.14. Деформация костей черепа при β -талассемии у ребёнка 10 лет (Einy S., Hazan-Molina H., Ben-Barak A., Aizenbud, D., 2016)

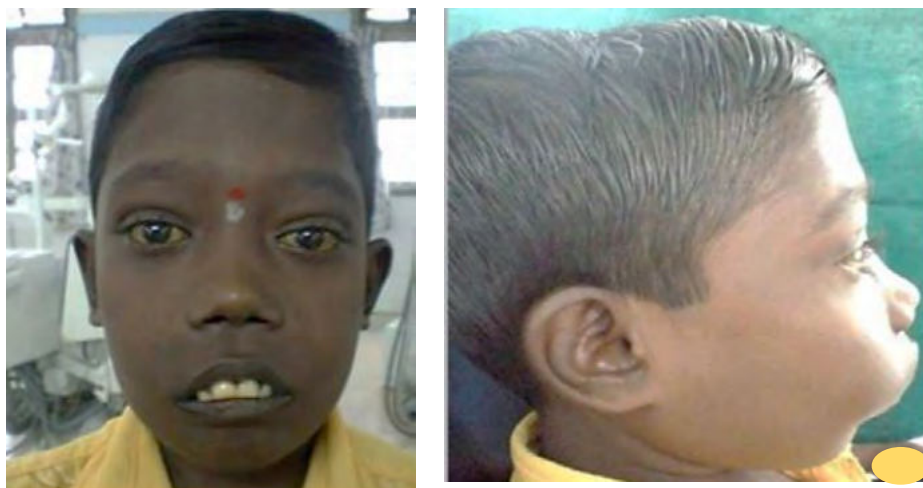


Рис. 2.5.15. Иктеричность склер, классическое «лицо бурундука» с вдавленным сводом черепа, фронтальным выступом, расширением верхней челюсти, вытянутой верхней губой и седловидным носом у ребёнка, страдающего β -талассемией (Tejavathi Nagaraj, 2011)

Таблица 2.5.17

Характеристика различных анемий (Генне Н.А., 2011)

Вид анемии	По цветному показателю	По диаметру эритроцитов	По количеству ретикулоцитов
Железодефицитная	Гипохромная	Микроцитарная	Нормо- или гипорегенераторная
Витамин В ₁₂ и фолиеводефицитная	Гиперхромная	Макроцитарная	Нормо- или гипорегенераторная
Изменение эритроцитов в виде мишени	Гипохромная	Микроцитарная	Нормо- или гиперрегенераторная
Гемолитическая	Нормо- или гиперхромная	Зависит от заболевания	Гиперрегенераторная
Гипопластическая	Гиперхромная	Нормо- или макроцитарная	Гипорегенераторная

Таблица 2.5.18

Эритроцитарные показатели при некоторых анемиях (Генне Н.А., 2011)

Показатель	MCV	MCH	MCHC
Железодефицитная	снижен	снижено	снижена
Витамин В ₁₂ и фолиеводефицитная	повышен	повышено	в норме
Талассемия	снижен	снижено	в норме
Анемия Минковского–Шоффара	в норме или снижен	в норме	повышена

Таблица 2.5.19

Концентрации гемоглобина, при которых рекомендована трансфузия эритроцитсодержащего компонента крови у недоношенных детей, в зависимости от их респираторного статуса и постнатального возраста (Whyte R., Kirpalani H., 2011)

Возраст, дни	Тип пробы крови	Новорожденные, нуждающиеся в респираторной поддержке*, Нб г/л (Ht%)	Новорожденные без респираторной поддержки, Нб, г/л (Ht%)
2–7	капиллярная	≤115 (35)	≤100 (30)
	венозная	≤104	≤90
8–14	капиллярная	≤100 (30)	≤85 (25)
	венозная	≤90	≤77
≥15	капиллярная	≤85 (25)	≤75 (23)
	венозная	≤77	≤68

Примечание: * включает все виды респираторной терапии и поддержки адекватного самостоятельного дыхания, в том числе масочную или диффузную подачу кислорода.

Лимфопролиферативный синдром

Лимфопролиферативный синдром – это пролиферация, разрастание лимфоидной ткани во всех органах системы крови вследствие нарушения процесса дифференцировки клеток крови лимфоидного ряда, усиление процесса их деления и размножения.

Этиология ассоциируется с воздействием ионизирующей радиации, лекарств, химических веществ. Важна роль вирусной инфекции (ретровирусов) и генетических аномалий (хромосомных).

Лимфопролиферативные заболевания – группа патологических состояний, при которых в организме происходит аномальная пролиферация лимфоцитов и образование злокачественных опухолей из лимфоидной ткани.

Для лимфопролиферативного синдрома характерны:

- пролиферация лимфоидной ткани во всех органах кроветворения;
- лимфоидная метаплазия костного мозга;
- преимущественное увеличение лимфатических узлов (болезненных, тестовато-эластичной консистенции, не спаянных между собой, подвижных);
- умеренное увеличение селезенки и печени, за счет пролиферации лимфоидной ткани;
- лимфоидная инфильтрация кожи с кожным зудом.

Околоушные лимфатические узлы. Отток лимфы от кожи теменной и лобной областей. Дифференциальный диагноз: инфекционные поражения кожи головы, микобактериальная инфекция. Злокачественные новообразования: лимфомы, новообразования кожи, сквамозно-клеточная карцинома головы и шеи.

Задние шейные лимфатические узлы. Отток лимфы от кожи головы, шеи, кожи верхней части грудной клетки. Дифференциальный диагноз: инфекционные поражения кожи головы, микобактериальная инфекция.

Надключичные лимфатические узлы. Отток лимфы от желудочно-кишечного тракта, мочеполовых путей, легких. Дифференциальный диагноз: новообразования брюшной полости, грудной клетки, заболевания щитовидной железы, гортани, микобактериальные и грибковые инфекции.

Подчелюстные лимфатические узлы. Отток лимфы от полости рта. Дифференциальный диагноз: мононуклеоз, вирусная и бактериальная инфекция верхних дыхательных путей, микобактериальная инфекция, токсоплазмоз, цитомегаловирусная инфекция, заболевания зубов, краснуха. Злокачественные новообразования: плоскоклеточный рак головы и шеи, лимфомы, лейкозы.

Передние шейные лимфатические узлы. Отток лимфы от гортани, языка, ротоглотки, передней части шеи. Дифференциальный диагноз: мононуклеоз, вирусная и бактериальная инфекция верхних дыхательных путей, микобактериальная инфекция, токсоплазмоз, цитомегаловирусная инфекция, заболевания зубов, краснуха. Злокачественные новообразования: плоскоклеточный рак головы и шеи, лимфомы, лейкозы.

Подключичные лимфатические узлы. Дифференциальный диагноз: чаще всего неходжкинская лимфома.

Подмышечные лимфатические узлы. Отток лимфы от молочной железы, верхних конечностей, стенки грудной клетки. Дифференциальный диагноз: кожные инфекции/травмы, болезнь кошачьих царапин, туляремия, споротрихоз, саркоидоз, сифилис, лепра, бруцеллез, лейшманиоз. Злокачественные новообразования: аденокарцинома молочной железы, новообразования кожи, лимфома, лейкомия, саркома Капоши.

Локтевые лимфатические узлы. Отток лимфы от локтевой области, предплечья, кисти. Дифференциальный диагноз: кожные инфекции, лимфомы, злокачественные новообразования кожи.

Паховые и бедренные лимфатические узлы. Отток лимфы от нижней части живота, наружных половых органов (кожи), анального канала, печени, влагалища, от нижних конеч-

ностей. Дифференциальный диагноз: реактивная лимфаденопатия, инфекции кожи, венерические заболевания. Злокачественные новообразования: плоскоклеточный рак полового члена, вульвы, ануса, новообразования мягких тканей, саркома Капоши.

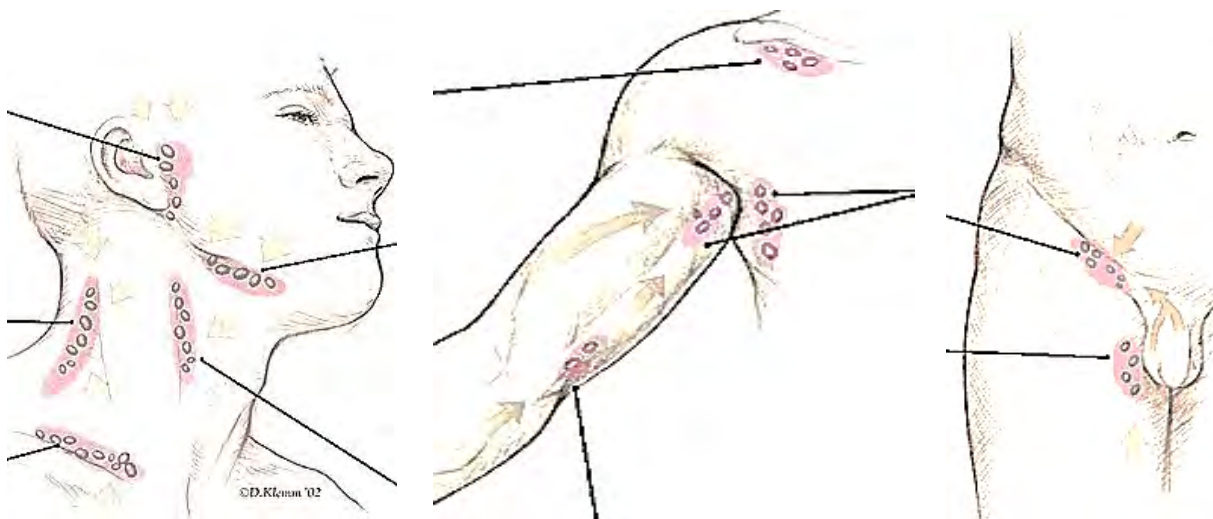


Рис. 2.5.16. Группы лимфатических узлов (Bazemore A.W., Smucker D.R., 2002)

Иммунодефицитный синдром

Иммунодефицитный синдром (инфекционно-воспалительный) обусловлен снижением количества различных типов лейкоцитов в единице объема крови.

Главной причиной возникновения иммунодефицитного синдрома при заболеваниях крови являются **нейтропения и агранулоцитоз**.

Нейтрофилы – это основной вид гранулоцитов, реализующих неспецифический иммунитет посредством фагоцитоза, прежде всего, бактериальных возбудителей.

О начальных явлениях **нейтропении** говорят при снижении числа нейтрофилов менее $2,5 \times 10^9/\text{л}$. В соответствии с данными Wintrob's Clinical Hematology клинически значимая нейтропения – это патологическое состояние, обусловленное падением числа нейтрофилов ниже $1,5 \times 10^9/\text{л}$.

Агранулоцитоз – это крайняя степень нейтропении с уровнем нейтрофилов ниже $0,5 \times 10^9/\text{л}$. Кроме нейтропении, иммунодефицитный синдром может быть обусловлен лимфоцитопенией (абсолютное количество лимфоцитов ниже $1,5 \times 10^9/\text{л}$), а также гипогаммаглобулинемией (концентрация IgG ниже 7,0 г/л) и другими нарушениями специфического иммунитета, возникающими при глубокой аплазии кроветворения и лимфомах.

Самым частым и, как правило, первоначально возникающим клиническим проявлением инфекционно-воспалительного синдрома при нейтропении бывает **лихорадка**. Она имеет фебрильный (фебрильная нейтропения) характер (выше $38,0^\circ\text{C}$), может сопровождаться ознобами и проливными потами с наличием локального воспалительного очага или без него.

Локальные воспалительные процессы при нейтропении включают:

- со стороны ЖКТ – язвенно-некротический стоматит, эзофагит, энтеропатия;
- со стороны дыхательной системы – бронхит, пневмония;
- со стороны кожи и мягких тканей – язвенно-некротические поражения.

Геморрагический синдром

Геморрагический синдром обусловлен снижением или нарушением функции тромбоцитов, а также дефицитом коагуляционных факторов свертывания крови. Сопровождается повышенной кровоточивостью в виде кровотечений из слизистых оболочек носа, появлением кровоизлияний в кожу и суставы, желудочно-кишечными кровотечениями и др.

При объективном обследовании необходимо обратить внимание на наличие геморрагической сыпи, ее характер, локализацию, цвет элементов; характер геморрагий: петехии, пурпура, экхимозы. Указать локализацию геморрагий и их симметричность (на нижних конечностях, ягодицах, верхних конечностях, туловище, лице); цвет кровоизлияний: свежие кровоизлияния имеют ярко-красный цвет, затем они становятся синими и коричневыми, а через несколько дней – зеленоватыми и желтыми.

В клинической практике целесообразно выделять 5 типов кровоточивости.

1. Гематомный тип

- болезненные обширные кровоизлияния в подкожную клетчатку, серозные оболочки, мышцы и суставы, обычно после травм с развитием деформирующих артрозов, контрактур;
- длительные, профузные посттравматические и послеоперационные кровотечения, реже спонтанные; выражен поздний характер кровотечений, спустя несколько часов после травмы. Гематомный тип характерен для *гемофилии*.

2. Петехиально-пятнистый тип характеризуется

- петехиями, экхимозами на коже и слизистых оболочках, спонтанными (возникающими преимущественно по ночам несимметричными кровоизлияниями в кожу и слизистые оболочки) или возникающими при малейших травмах;
- кровотечениями: носовыми, десневыми, маточными, почечными; часты и опасны кровоизлияния в мозг; как правило, им предшествуют петехиальные кровоизлияния в кожу и слизистые оболочки.

3. Микроциркуляторный тип наблюдается при тромбоцитопениях и тромбоцитопатиях, при гипо- и дисфибриногемиях, дефиците факторов V и X.

4. Васкулитно-пурпурный тип обусловлен экссудативно-воспалительными явлениями в микрососудах на фоне иммуноаллергических и инфекционно-токсических нарушений. Наиболее распространенным заболеванием этой группы является геморрагический васкулит (синдром Шенлейна–Геноха).

Геморрагический синдром представлен симметрично расположенными, преимущественно на конечностях в области крупных суставов, геморрагическими элементами – петехиями, пурпурой.

Возможны абдоминальные кризы с обильными кровотечениями, рвотой, макро- и микрогематурией (чаще), часто трансформирующиеся в синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания.

5. Ангиоматозный тип характерен для телеангиэктазий, чаще при болезни Рандю–Ослера. Повторные кровотечения наблюдаются из участков ангиоматозно измененных сосудов (носовые, кишечные, легочные, реже – гематурия).

Наличие трех основных факторов гемостаза (плазменный, тромбоцитарный и сосудистый) позволяет выделить клинические варианты геморрагического синдрома: ***коагулопатии, тромбопатии и вазопатии***.



Рис. 2.5.17. Кожные проявления геморрагического васкулита (Стуклов Н.И., 2018)



Рис. 2.5.18. Смешанный (синяково-гематомный) тип кровоточивости (Стуклов Н.И., 2018)

Таблица 2.5.20

Клинические варианты геморрагического синдрома (по Кильдияровой Р.Р., 2012)

Геморрагический синдром	Время кровоточивости	Время свертывания	Резистентность капилляров	Ретракция кровяного сгустка	Особенности геморрагического синдрома
коагулопатии	норма	удлинено	норма	норма	гематомы, гемартрозы, кровоизлияния на коже и в слизистых оболочках, кровотечения из носа, десен, пищеварительного тракта
тромбоцитопатии	удлинено	норма	снижена	снижена	петехии, синяки, кровотечения из носа, кровоточивость слизистых оболочек
вазопатии	норма	норма	снижена	норма	петехии, мелкопятнистые геморрагии, гематурия



Рис. 2.5.19. Гемартроз правого коленного сустава при тяжелой форме гемофилии (Стуклов Н.И., 2018)

Таблица 2.5.21

Показатели свертываемости крови и фибринолиза у детей
(Ткачук Е.А., Мартынович Н.Н., 2020)

Показатель	Значение	Показатель	Значение
Время свертывания крови	4–9 мин	фибриноген	2–4 г/л
Время рекальцификации плазмы	90–120 с	Фибринолитическая активность	15–19%

Тромбиновое время	30±3 с	Фибриноген В	отр
Толерантность к гепарину	5–8 мин	Ретракция сгустка	60–75%
Потребление протромбина	80–100%	Время кровотечения	2–4 мин
Протромбиновый комплекс	70–100%	Время лизиса эуглобулина	150–240 мин
Количество тромбоцитов	150–400×10 ⁹ /л		

Таблица 2.5.22

*Показатели системы гемостаза у здоровых детей 3–14 лет
(Игнатова М.С., Вельтищев Ю.В.)*

Показатель	Значение
Протромбиновый индекс, %	92–100
Тромбиновое время, с	10–15
Аутокоагуляционный тест:	
Начальная свертывающая активность (А), %	19,6±1,3
Максимальная свертывающая активность (МА), %	100,0–1,1
Время достижения МА, мин	10
Индекс инактивации тромбина	1,7–2,5
Антитромбин III, %	85–110
Этаноловый тест	отрицательный
Протаминсульфатный тест	отрицательный
Продукты дегидратации фибрина (фибриногена), г/л	6,8±1,3
Эуглобулиновый лизис сгустка, мин	200–400
Хагеманзависимый фибринолиз, мин	8,4±2,6
Стрептазоиндуцированный фибринолиз, с	94,5±19,8
Количество тромбоцитов, ×10 ⁹ /л	200–400
Время кровотечения по Дьюке, мин	2–4
Гемолизат агрегационный тест:	
Время агрегации:	
Разведение 10 ⁻² , с	1,8±0,5
Разведение 10 ⁻⁶ , с	46,8±1,4
Агрегационная активность тромбоцитов:	
Разведение 10 ⁻² , %	100,0±2,9
Разведение 10 ⁻⁶ , %	100,0±2,4
Индекс активации тромбоцитов	0,984±0,07
Ристомидинагрегация, с	13,4±0,9
Фибриноген, г/л	200–400
Протромбиновое время, с	15–21

Таблица 2.5.23

*Факторы свертывания крови новорожденных и сроки их возрастания до уровня взрослых
(Мазурин В.А., Воронцов И.М.)*

Факторы	При рождении	У детей старше года (или у взрослых)	Сроки нормализации
I (фибриноген), г/л	1,5–2,0	2,5–3,0	Через 2–4 дн
II (протромбин), %	24–65	100	Через 10 дн
V (проакцелерин), %	70–170	75–100	До рождения
VII (проконвертин), %	20–50	75–100	Через 2–12 мес.
VIII (антигемофильный глобулин А), %	70–150	50–150	До рождения
IX (антигемофильный глобулин В), %	15–60	50–150	Через 3–9 мес.
X (фактор Стюарта–Прауэр), %	20–55	100	Через 2–12 мес.
XI (фактор Розенталя), %	15–70	100	Через 1–2 мес.
XII (фактор Хагемана), %	25–55	100	Через 9–14 мес.
XII (фибринстабилизирующий), %	100	100	До рождения

Антикоагулянты и фибринолитическая система			
Антитромбин II, %	60–80	75–125	Через 10 дн
Антитромбин III, %	55–75	70–125	Через 3–6 мес.
Гепарин, с	7	4–5	Через 10–30 дн
Плазминоген, %	20–45	100	Через 3–6 мес.
Фибринолизин, %	20–45	85–115	Через 2–3 мес.

Таблица 2.5.24

Основные показатели нормальной коагулограммы у детей (Иванов Е.П.)

Фаза свертывания	Тесты	Значения
I – протромбинообразование	Время свертывания крови по Ли–Уайту, мин	
	В несиликонированной пробирке	5–7
	В силиконовой пробирке	14–20
	Каолин-кефалиновое время, с	35–45
	Антикоагулограмма, с	
	На 6 мин	8–12
	8 мин	7–11
II – тромбинообразование	10 мин	7–11
	Протромбиновый индекс	0,7–1,1 (70–110%)
	Фибриноген А, г/л	1,7–3,5
III – фибринообразование	Фибриноген В	отрицательно
	Тромбиновое время, с	14–16
	Антикоагулянтная система	Антитромбин III, с
	Толерантность плазмы к гепарину, мин	19–69
	Спонтанный фибринолиз, %	10–16
	Эуглобиновый фибринолиз, мин	10–20
IV – посткоагуляционная	Фибриназа, с	150–200
	Ретракция, %	50–100
	Гематокрит, мл/л	60–75
	Протаминовая проба	0,35–0,5
	Этаноловая проба	отрицательно
		отрицательно

Таблица 2.5.25

Коагулограмма здоровых детей (Ткачук Е.А., Мартынович Н.Н., 2020)

Показатель	Величина
Время свертывания цельной крови, мин	4–9
Время рекальцификации плазмы, с	90–120
Толерантность плазмы к гепарину, мин	5–8
Потребление протромбина, %	80–100
Тромбиновое время, с	30±3
Протромбиновый комплекс, %	70–100
Проакцелерин (фактор V), %	100
Проконвертин (фактор VII), %	70–100
Фибриноген через 2 ч, мг%	200–500
Фибринолитическая активность, %	15–19
Ретракция кровяного сгустка, %	30–40
Фибриноген В	отрицательный
Количество гепарина, ЕД/мл	5–7
Антиплазматическая активность, %	100
Фибриназа (фактор XIII), %	70–100
Время лизиса эуглобулинов, мин	180–210

**Состояние свертывающей системы крови у детей,
рожденных на 35–36-й неделе гестации**

Таблица 2.5.26

*Показатели плазменного гемостаза у детей, рожденных на 35–36-й неделе гестации,
в динамике с раннего неонатального периода (Кузьменко Г.Н., Назаров С.Б., 2015)*

Показатель	Дети Ме(P ₁₀ – P ₉₀)		Взрослые (M±m; 95% CI)	
	1–3 й день жизни	5–8 й день жизни	Stago	M. Andrew
АЧТВ, с	45,7 (36,1–65,0)	44,0 (36,0–59,0)	33 (27–40) 33,2 (28,6–38,2)	33,5±3,44 (26,6–40,3)
ТВ, с	21,4 (17,0–27,0)	22 (18,0–25,0)	16,4±0,98 16,6 (16,2–17,2)	25±2,66 (19,7–30,3)
МНО	1,43 (1,17–2,76)	1,34* (1,06–1,77)	1,0 (0,8–1,2)	1,1 (0,8–1,2)
Фактор VIII, %	86 (50,0–124,0)	90 (69,0–100,0)	60–150 162 (52–290)	99±25 МЕ/дл (50–149)
Фактор V, %	89 (55,0–125,0)	82,0 (80,0–89,0)	70–120 118 (78–152)	106±22 МЕ/дл (62–150)
Фактор VII, %	66 (56,0–75,0)	70,0 (69,0–80,0)	55–170 129 (61–199)	105±19 МЕ/дл (67–143)
Фактор X, %	58 (49,0–75,0)	61,5 (59,0–80,0)	70–120 124 (96–171)	106±23 МЕ/дл (70–152)
Фибриноген, г/л	2,20 (1,31–2,63)	2,20 (1,80–3,20)	2,0–4,0 3,1 (1,9–4,3)	2,78±0,61 (1,56–4,0)
АТ III, %	70,5 (53–92,0)	75,0 (67,0–86,0)	80–120 96 (66–124)	105±13 (79,0–131,0)
Протеин С, %	72,0 (47,0–88)	74,0 (58,0–79,0)	70–130 103 (54–166)	96±16 (64,0–128,0)
РФМК, мг/дл	4,6 (2,0–7,0)	4,95 (3,90–8,0)	–	3,00±0,01
Д-димер, мкг/мл	0,8 (0,59–2,0)	0,57* (0,25–1,02)	0,23±0,14 0,18 (0,05–0,42)	–
Пламиноген, %	55 (40,0–76,0)	61,5 (57,0–66,5)	–	99,8±1,2 (80–120)

Примечание: n – число исследований; Ме – медиана, P₁₀ и P₉₀ – процентиль; * – различия достоверны в динамике на 5–8-й день жизни, p<0,05; ** – референтные показатели фирмы-изготовителя для взрослых; 100% активности факторов соответствует 100 МЕ/дл; 95% CI – 95% конфиденциальный интервал. АЧТВ – активированное частичное тромбопластиновое время; ТВ – тромбиновое время; МНО – международное нормализованное отношение; АТ – антитромбин; РФМК – растворимые фибрин-мономерные комплексы.

Состояние свертывающей системы крови у детей, рожденных на 35–36-й неделе гестации, отличается гипокоагуляционной направленностью, для них характерно увеличение АЧТВ, тромбинового времени и показателей МНО по сравнению с показателями у взрослых. Ранняя (с первых дней жизни) гипокоагуляция у детей, рожденных на 35–36-й неделе гестации, сохраняется в динамике раннего неонатального периода в тестах АЧТВ и тромбинового времени и уменьшается в тестах МНО. У детей, рожденных на 35–36 неделе гестации, по сравнению со взрослыми после рождения отмечается преимущественное снижение активности VII и X факторов, в меньшей степени I фактора, не различается уровень VIII, V факторов, а также имеет место снижение уровня антикоагулянтов – протеина С и антитромбина III. В первые дни жизни у новорожденных гестационного возраста 35–36 нед, несмотря на сниженный уровень пламиногена, наблюдается достаточный фибринолиз, что обеспечивает стабильность гемостаза. У детей, рожденных на 35–36-й неделе гестации, высокие уровни Д-димера снижаются в динамике раннего неонатального периода.

Таблица 2.5.27

Основные показатели системы гемостаза новорожденных и возраст достижения значений, характерных для взрослых (Байрашевская А.В., Кытько О.В., 2021)

Параметр	Характеристика в неонатальный период	Достигает значений взрослых
Объем тромбоцита	Уменьшен на 70–80%	До 15 лет
Гликопротеин Ib и IIb/ IIIa (общая форма)	Не отличается от такого же показателя у взрослых	–
Высвобождение тромбоксана A2	Повышен при стимуляции арахидоновой кислотой, снижен при стимуляции эпинефрином, однако при стимуляции тромбином идентичен взрослому	–
Тромбоцитарный фактор	Повышен до 150%	–
Фактор Виллебанта	Повышен до 150%	3 мес.
V	Снижен до 70–95%	До 16 лет
VII	Снижен до 65–85%	До 16 лет
VIII	Не отличается	–
IX	Снижен до 30–50%	До 16 лет
X	Снижен до 45–50%	До 16 лет
XI	Снижен до 30–60%	1 год
XII	Снижен до 35–50%	До 16 лет
Ингибитор пути тканевого фактора	Снижен до 50–55%	До 16 лет
Протеины S и C	Снижен до 30–55%	1 месяц (S), до 16 лет (C)
α_2 -макроглобулин	Повышен до 130–170%	До 16 лет
Антитромбин III	Снижен до 35–65%	3 мес.
Плазминоген	Снижен до 30–55%	6 мес.
Тканевой активатор плазминогена	Повышен до 120–190%	6 мес.
Урокиназный активатор плазминогена	Снижен до 50–75%	7 мес.
Ингибитор активатора плазминогена I	Повышен до 180%	5 дней
α_2 -антиплазмин	Снижен до 80–90%	5 дней
Эндотелин-1	Повышен до 150%	–
Тромбомодулин	Повышен в 15 раз	–

Гиперпластический синдром обусловлен появлением и пролиферацией в организме опухолевых клеток гемопоэтической ткани.

Опухоли гемопоэтической ткани носят общее название «гемобластозы» и подразделяются по локализации первичного места возникновения опухолевого роста на две разновидности: лейкозы и гематосаркомы.

Лейкоз – это опухоль гемопоэтической ткани с первичным поражением или опухолевым ростом в костном мозге.

Гематосаркома – это опухоль гемопоэтической ткани с первичным поражением или опухолевым ростом вне костного мозга. Местом возникновения гематосаркомы прежде всего являются периферические лимфоидные органы (лимфатические узлы, селезенка, пейеровы бляшки ЖКТ, лимфоидная ткань кожи и слизистых), а также любой орган или ткань, где с периода эмбриогенеза могут сохраняться или куда с током крови могут попадать ГСК, становящиеся объектом опухолевого перерождения или неогенеза.

Гемолитический синдром обусловлен повышенным распадом эритроцитов и ускоренным (акселерированным) эритропоезом вследствие укорочения продолжительности жизни красных клеток крови.

Физиологический гемолиз завершает жизненный цикл эритроцитов и происходит в организме непрерывно.

Патологический гемолиз сопровождается укорочением продолжительности жизни эритроцитов. Он возникает в результате действия гемолитических ядов (укусы змей), холода, некоторых лекарственных веществ (у чувствительных к ним людей), иммунных и других факторов и приводит к развитию **гемолитической болезни или гемолитической анемии**.

В ответ на патологический гемолиз костный мозг может увеличивать продукцию эритроцитов в 6–8 раз и компенсировать сокращение жизни эритроцитов до 14–21 дней без развития анемии. Такое состояние принято называть гемолитической болезнью. Укорочение продолжительности жизни эритроцитов, не компенсируемое эритроидной гиперплазией гемопоэза, приводит к развитию гемолитических анемий.

Универсальные признаки внутриклеточного и внутрисосудистого гемолиза:

- 1) повышение билирубина за счет непрямого;
- 2) повышение активности лактатдегидрогеназы;
- 3) снижение концентрации гликозилированного гемоглобина.

Признаки внутриклеточного гемолиза:

- 1) повышение уробилина в моче;
- 2) сплено-, гепатомегалия.

Признаки внутрисосудистого гемолиза:

- 1) снижение концентрации гаптоглобина. Чем интенсивнее гемолиз, тем больше расходуется гаптоглобина. Его расход превышает синтетическую способность печени;
- 2) наличие свободного гемоглобина в сыворотке крови, гемоглобинурия, гемосидеринурия;
- 3) ДВС-синдром, тромбозы различных локализаций.

Сидеропенический синдром обусловлен тканевым дефицитом Fe. Характерен для железодефицитной анемии.

Проявления сидеропенического синдрома:

1. Изменение кожи и ее придатков: сухость, шелушение, образование трещин кожи, ломкость, истончение, поперечная исчерченность, ложкообразная вогнутость ногтей (койлонихии), ломкость, тусклый цвет, ранняя седина, выпадение волос.
2. Изменения слизистых оболочек: глоссит с атрофией сосочков, трещины в углах рта (хейлит), ангулярный стоматит, повышенная склонность к пародонтозу и кариесу, атрофический гастрит, атрофия слизистой оболочки пищевода, дисфагия, атрофия слизистой оболочки носа.
3. Извращение вкуса (pica clorotica): выражается в непреодолимом желании есть мел, зубной порошок, уголь, глину, песок, лед, крахмал, сырое тесто, фарш, крупу; пристрастие к необычным запахам: бензин, керосин, мазут, ацетон, лаки, нафталин, запах сырой земли, резины.
4. Синдром «голубых склер»: склеры приобретают голубоватый оттенок в связи с тем, что развивается дистрофия роговицы, и сосудистые сплетения глаза, в норме невидимые, начинают просвечивать.
5. Мышечная гипотония: мышечные боли, дизурия и императивные позывы на мочеиспускание, невозможность удерживать мочу при смехе, кашле, чихании, ночной энурез.
6. У детей задержка умственного и моторного развития.
7. Нарушения в иммунной системе: снижение уровня лизоцима, комплемента, некоторых иммуноглобулинов, уровня Т- и В-лимфоцитов, что способствует высокой инфекционной заболеваемости при ЖДА.

При выраженном «опустошении» тканевых резервов железа и нарушении процесса гемоглобинообразования с развитием анемии могут возникать:

1. Миокардиодистрофия, склонность к тахикардии, гипотонии, одышке.
2. Функциональная недостаточность печени (возникают гипоальбуминемия, гипопротромбинемия, гипогликемия).

3. Фетоплацентарная недостаточность (при анемии в миометрии и плаценте развиваются дистрофические процессы, которые приводят к снижению уровня вырабатываемых гормонов – прогестерона, эстрадиола, плацентарного лактогена).

Гематологические изменения представлены:

- уменьшением уровня Hb, числа эритроцитов;
- гипохромией – ЦП менее 0,85;
- нормальным или умеренно повышенным содержанием ретикулоцитов;
- микроцитозом – средний объем эритроцита менее 75 fl;
- изменением характеристик эритроцитов – анизоцитоз, пойкилоцитоз;
- уменьшением уровня сывороточного Fe (норма у новорожденных – 5,0–19,3 мкмоль/л, у детей старше 1 мес. – 10,6–33,0 мкмоль/л);
- повышением общей железосвязывающей способности сыворотки крови более 69 мкмоль/л;
- уменьшением коэффициента насыщения трансферрина Fe – менее 17%.

Синдром перегрузки железом

Синдром перегрузки Fe означает чрезмерное депонирование Fe в организме (прежде всего, в паренхиматозных органах: печени, селезенке) из-за неспособности макрофагов переработать Fe.

Первичный сидероахрестический синдром или синдром «перегрузки» возникает при наследственных или приобретенных повреждениях системы регуляции метаболизма железа (сидеробластные анемии, различные формы гемохроматозов).

Вторичный сидероахрестический синдром характерен для наследственных и приобретенных заболеваний, не связанных с дефектом метаболизма железа, и обусловлен трансфузионной терапией эритроцитарной массой и избыточным всасыванием железа из пищи

Клинические проявления: увеличение печени и селезенки, кардиопатия, недостаточность надпочечников (из-за депонирования в них Fe). При возникновении сидероахрезии у детей формируется полигландулярная недостаточность с нарушением процессов умственного и физического развития.

Лабораторные признаки: повышение сывороточного Fe крови более 30 мкмоль/л, сывороточного ферритина – показателя тканевого депонирования Fe – более 1000 нг/мл, процента насыщения трансферрина Fe – более 45%.

Синдромы желудочно-кишечных нарушений и полинейропатии, связанные с анемией и дефицитом витамина В₁₂

В основе синдрома желудочно-кишечных нарушений лежат атрофические изменения со стороны слизистой ЖКТ, особенно языка и желудка.

Изменения языка исторически получили название **глоссита Хантера**. Он выражается в появлении на языке ярко-красных участков воспаления, которые весьма чувствительны к приему пищи и лекарств, особенно кислых продуктов – реагируют чувством жжения и боли. Участки воспаления чаще локализуются по краям и на кончике языка, иногда захватывают весь язык («ошпаренный язык»). Нередко на языке наблюдаются афтозные высыпания, иногда трещины. В дальнейшем воспалительные явления стихают и сосочки языка атрофируются. Язык становится гладким и блестящим – **лакированный язык**.

К числу других симптомов можно отнести **изменения аппетита**, вплоть до отвращения к пище, особенно к мясу. Больные жалуются на **чувство тяжести** в подложечной области после еды.

Нарушения со стороны нервной системы при дефиците витамина В₁₂. Наиболее ранними симптомами поражения нервной системы являются **парестезии и расстройства чувствительности** с постоянными легкими болевыми ощущениями, напоминающими покалывание булавками или иголками, ощущение холода, онемение в конечностях, ощущение «ватных

ног», ползания мурашек. Реже бывают опоясывающие боли, напоминающие табетические. Нередко наблюдаются признаки выраженной мышечной слабости, могут развиваться мышечные атрофии. Нижние конечности поражаются в первую очередь, чаще всего симметрично. Иногда появляются психические нарушения, бред, галлюцинации как слуховые, так и зрительные. У некоторых пациентов описаны эпилептические приступы. В самых тяжелых случаях наблюдаются кахексия, арефлексия, стойкие параличи нижних конечностей.

Особенности иммунитета у детей и подростков

Гемопоэз и развитие иммунной системы в начале жизни происходит в нескольких анатомических пространствах. Основной сайт кроветворения изменяется от внеэмбрионального желточного мешка до внутриэмбрионального АГМ, печени и КМ. Дифференцировка и созревание Т-клеток ограничены тимусом. Иммунные клетки заселяют другие лимфоидные и периферические органы, включая лимфатические узлы, кожу, кишечник, почки и легкие, и адаптируются к среде соответствующего органа. Различные типы иммунных клеток развиваются и созревают на разных стадиях беременности, что необходимо для установления иммунологической толерантности и функциональной реакции на основе потребностей развития. Это подготавливает развивающийся эмбрион и плод к воздействию антигенов как во время беременности, так и после родов.

Центральные и периферические органы иммунитета

Первичные (центральные)

- красный костный мозг (образование функционально зрелых В-лимфоцитов),
- тимус (образование функционально зрелых Т-лимфоцитов).

Вторичные (периферические)

- селезенка,
- лимфатические узлы,
- миндалины (парные небные и трубные, непарные глоточная и язычная),
- пейеровы бляшки в тонком кишечнике и червеобразный отросток,
- лимфоидная ткань, ассоциированная с кожей (skin-associated lymphoid tissue – SALT),
- лимфоидная ткань, ассоциированная со слизистыми оболочками (mucosa-associated lymphoid tissue – MALT) из нее выделяют:
 - лимфоидную ткань, ассоциированную с кишечником (gut-associated lymphoid tissue – GALT);
 - лимфоидную ткань, связанную с бронхами (bronchus-associated lymphoid tissue – BALT).

Критические периоды в развитии иммунной системы

- на антигенный стимул иммунная система даёт неадекватные или парадоксальные реакции = критический период

Критические периоды становления иммунной системы (возраст):

- новорожденность;
- 3–6 мес.;
- второй год жизни;
- 4–6 лет;
- подростковый период.

Первый период

- первые 30 сут жизни
- пассивный характер иммунитета, супрессия (материнские АТ)
- низкая активность фагоцитов
- лимфоциты способны отвечать на АГ
- гуморальные реакции обусловлены материнскими IgG

- склонность к генерализации инфекций, сепсису

Второй период

- 3–6 мес.
- ослабление пассивного иммунитета
- материнские АТ исчезают из кровотока
- образуются преимущественно IgM
- дефицит IgA = высокая чувствительность к респираторным вирусным инфекциям
- низкая активность иммунокомпетентных клеток
- выявление ранних наследственных дефектов иммунной системы
- атопические проявления

Третий период

- 2-й год жизни
- первичный характер иммунного ответа
- активное функционирование ИС
- появляются значимые количества IgG
- дефицит местных защитных факторов
- высокая восприимчивость к возбудителям

Четвертый период

- 4–6-й год жизни.
- синтез АТ, исключая IgA
- повышается содержание IgE
- дефицит местных защитных факторов
- выявление поздних наследственных дефектов иммунной системы

Пятый период

- подростковый возраст.
- половые гормоны угнетают иммунные реакции
- развитие аутоиммунных и лимфопролиферативных заболеваний
- повышается восприимчивость к микробам
- обострение хронических и атопических заболеваний

Недостаточность иммунитета

Иммунная недостаточность – болезни ИС, связанные с реакциями анергии, объединены в единое понятие – иммунодефициты (ИД). ИД – нарушения иммунного статуса и способности к нормальному иммунному ответу.

Наследственные (первичные) – генетически обусловленные, развивающиеся на основе врожденных дефектов генов, контролирующих молекулы иммунной системы и проявляющиеся инфекционными, аутоиммунными, онкологическими заболеваниями.

Приобретенные (вторичные) – развивающиеся под влиянием биологических (вирусы, бактерии и т.д.), физических (радиация) или химических (медикаменты) факторов.

Первичные иммунодефициты проявляются в младенчестве или в детском возрасте патологически частыми или необычно протекающими инфекционными процессами.

Классификация первичных иммунодефицитов проводится по основному дефицитному, отсутствующему или дефектному компоненту иммунной системы:

- 1) гуморальный иммунитет,
- 2) клеточный иммунитет,
- 3) сочетание гуморального и клеточного иммунитета,
- 4) фагоцитирующие клетки,
- 5) белки системы комплемента.

Вторичные иммунодефициты также возникают у тяжелобольных, престарелых или госпитализированных пациентов. Продолжительные серьезные заболевания могут стать причиной нарушения иммунных ответов; нарушения часто излечимы, если излечимо лежащее в основе заболевание.

Транзиторный физиологический иммунодефицит

Иммунодефициты беременных

- уменьшение функции Т- и В-лимфоцитов, направленно на подавление иммунного ответа против аллантитенов плода,
- фагоцитарная активность уменьшена или увеличена,
- уровень активности ЩФ резко увеличена,
- в большинстве случаев увеличивается активность комплемента (связано с влиянием плацентарных стероидов на синтез С гепатоцитами).

Иммунодефициты новорожденных

- неполноценность клеточного и гуморального звена иммунитета, фагоцитарной активности;
- снижение гуморальных факторов резистентности:
 - уменьшение функциональной активности Т- и В-лимфоцитов при их большом количестве,
 - уменьшение содержания Т-киллеров,
 - резкое снижение Ig G, Ig A,
 - снижение Ig M, снижение опсонизации,
 - уменьшение количества комплемента.

Иммунодефициты старческого возраста:

- снижение активности гуморального и клеточного иммунитета
- уменьшение уровня нормальных АТ в крови
- уменьшение способности к синтезу АТ (низкоавидные АТ–Ig M)
- уменьшение Ig E – снижаются проявления атопических реакций
- уменьшение фагоцитарной активности
- уменьшение количества лизоцима
- уменьшение количества комплемента
- уменьшение общего количества лимфоцитов

Поздний иммунологический старт

У некоторых вполне здоровых детей иммунная система развивается медленнее обычного, что может сопровождаться повторными гнойными процессами (например, фурункулезом) или рецидивами молочницы. Это состояние обозначают как «поздний старт», на 1–3-м году жизни иммунная система у таких детей созревает. Число таких детей также невелико, лечить их значительно легче, чем больных с истинным иммунодефицитом, и они полностью выздоравливают.

Нарушение клеточного звена иммунитета

Дефекты Т-клеток встречаются от 5 до 10% первичных иммунодефицитных состояний. Предрасположенность к различным вирусным и грибковым инфекциям, а также к инфекциям, вызванным оппортунистическими микроорганизмами.

При синдроме Ди Джорджи отмечается:

- аутосомно-доминантное наследование;
- поврежденные гены на участке хромосомы 22q11.2;
- гены хромосомы 10p13;

- характерный внешний вид лица с низким расположением ушных раковин, врожденные пороки сердца (например, деформация дуги аорты), гипоплазия или аплазия вилочковой железы, гипопаратиреоз с гипокальциемической тетанией, рецидивирующие инфекции, задержки развития.

Дефицит гуморальных факторов

Гуморальный иммунодефицит (дефекты в В-клеточном звене иммунитета), являющийся причиной дефицита антител от 50 до 60% первичных иммунодефицитных состояний. Снижение титров антител в сыворотке крови вызывает восприимчивость к бактериальным инфекциям.

Наиболее распространенным В-клеточным нарушением является **селективный IgA дефицит**, который чаще всего протекает бессимптомно или протекает, как рецидивирующие синусно-пульмональные инфекции, диарея, аутоиммунные заболевания.

Комбинированные нарушения гуморального и клеточного иммунитета (В- и Т-клеточные дефекты) около 20% первичных иммунодефицитов. Наиболее важной формой является: **тяжелый комбинированный иммунодефицит (ТКИД)**. Аутосомно-рецессивный или Х-сцепленный, проявляется как кандидоз полости рта, пневмония, диарея продолжительностью до 6 месяцев, задержка развития, реакция «трансплантат против хозяина», отсутствие тени вилочковой железы, лимфопения, костные патологии.

Дефекты фагоцитоза

Способность фагоцитарных клеток (например, моноцитов, макрофагов, гранулоцитов, таких как нейтрофилы и эозинофилы) уничтожать патогенные микроорганизмы нарушается.

Таблица 2.5.28

Дефекты клеток фагоцитарной системы (James Fernandez, MD, PhD, Cleveland Clinic Lerner College of Medicine at Case Western Reserve University, 2021)

Заболевание	Наследственность	Поврежденные гены	Клинические данные
Синдром Чедиака–Хигаси	Аутосомно-рецессивные	<i>LYST</i> (CHS1)	Глазокожный альбинизм, рецидивирующие инфекции, гепатоспленомегалия, лимфаденопатия, нейропатия, панцитопения, геморрагический диатез
Хроническая гранулематозная болезнь	Х-сцепленный или аутосомно-рецессивный	gp91phox (<i>CYBB</i> ; Х-связанный) p22phox, p47phox, p67phox (аутосомно-рецессивный)	Гранулематозные повреждения легких, печени, лимфатических узлов, желудочно-кишечного тракта и мочеполовой системы (приводящие к обструкции); лимфаденит; гепатоспленомегалия; абсцессы кожи, лимфатических узлов, легких, печени и перианальные абсцессы; остеомиелит; пневмония
Нарушение адгезии лейкоцита	Аутосомно-рецессивные	Ген <i>ITGB2</i> , кодирующий бета-2 интегрин CD18 (тип 1) Ген транспортера GDP-фукозы (тип 2)	Инфекции мягких тканей, периодонтит, плохое заживление ран, задержка заживления пупочной ранки, лейкоцитоз.
Циклическая нейтропения	Аутосомно-доминантное наследование	<i>ELA2</i>	Гнойные бактериальные инфекции при рецидивирующих эпизодах нейтропении (например, каждые 14–35 дней)

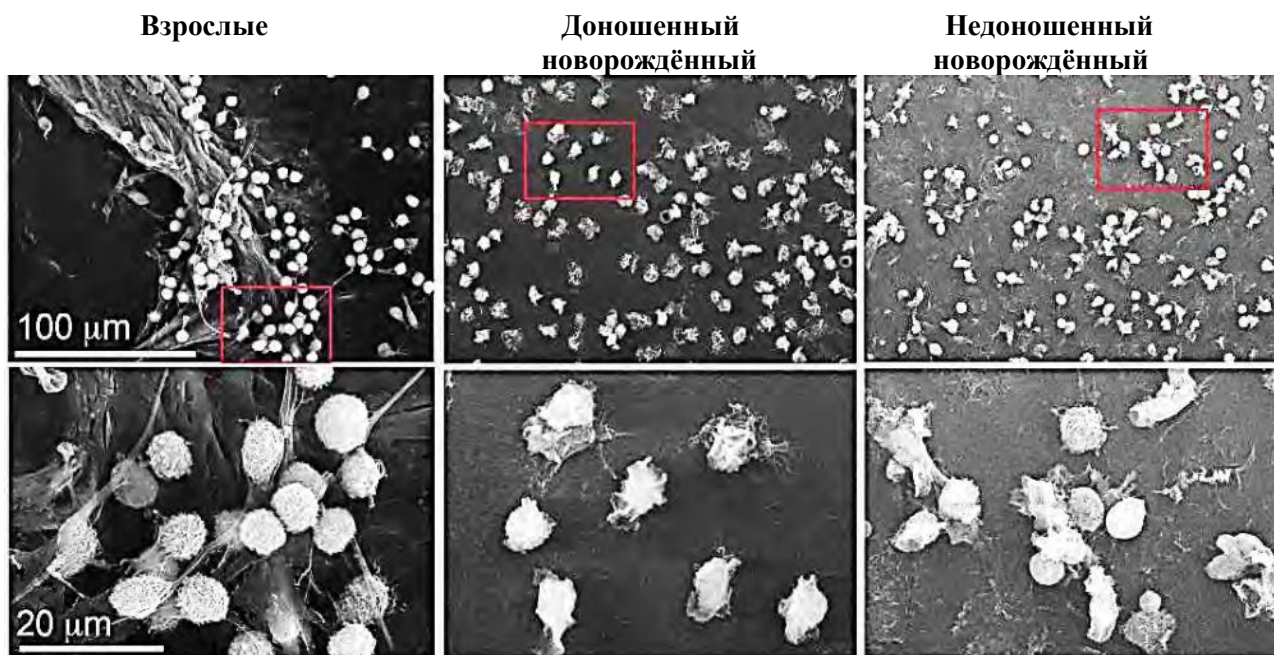


Рис. 2.5.20. Сканирующая электронная микроскопия нейтрофилов, образующих внеклеточные ловушки у взрослых и новорождённых детей. Нейтрофилы – узкоспециализированные клетки, которые эволюционировали для уничтожения патогенных микроорганизмов. Новорождённые дети имеют *многофакторный синдром дисфункции нейтрофилов*, который способствует развитию сепсиса и других тяжелых инфекционных осложнений. Выявлен дефект в антибактериальной защите новорождённых – неспособность формировать нейтрофилами внеклеточных ловушек (NET). Обнаружено, что нейтрофилы новорождённых и недоношенных младенцев не в состоянии сформировать NETs при активации во время воспаления в отличие от лейкоцитов от здоровых взрослых (Yost C.C. et al., 2009)

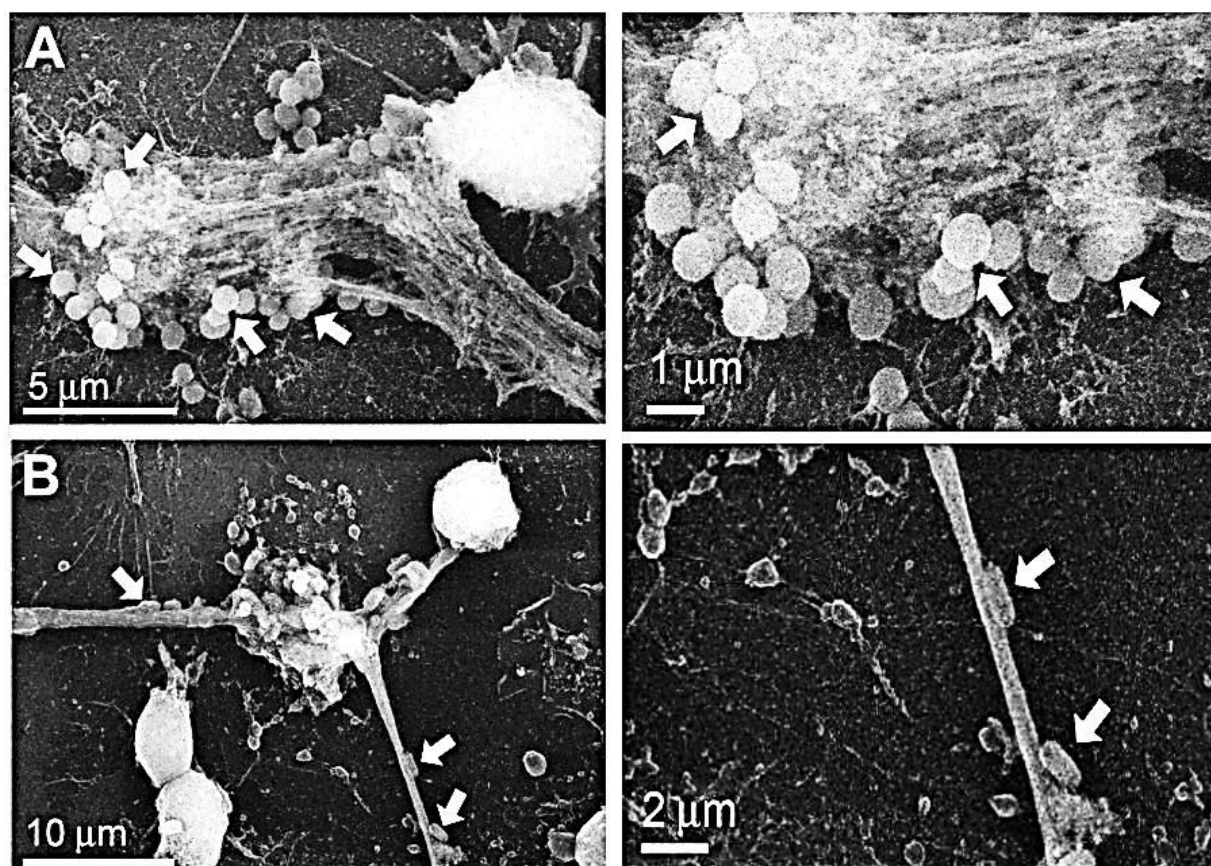


Рис. 2.6.21. Сканирующая электронная микроскопия внеклеточных ловушек (NETs) нейтрофилов у взрослых и новорождённых детей: А – взрослый человек, В – новорождённый ребёнок (Yost C.C. et al., 2009)

Дефицит компонентов комплемента

Таблица 2.5.29

Дефицит комплемента (James Fernandez, MD, PhD, Cleveland Clinic Lerner College of Medicine at Case Western Reserve University, 2021)

Заболевание	Наследственность	Клинические данные
C1	Аутосомно-рецессивные	СКВ
C2	Аутосомно-рецессивные	СКВ, другие аутоиммунные нарушения (например, гломерулонефрит, полимиозит, васкулит, лимфома Ходжкина)
C3	Аутосомно-рецессивные	гломерулонефрит, другие нарушения комплекса антиген-анти-тело, сепсис
C4	Аутосомно-рецессивные	СКВ, другие аутоиммунные нарушения (например, IgA-нефропатия, прогрессирующий системный склероз, сахарный диабет I типа, аутоиммунный гепатит)
C5, C6, C7, C8, C9 (мембрано-атакующий комплекс)	Аутосомно-рецессивные	Рецидивирующая <i>Neisseria meningitidis</i> и диссеминированная <i>N. gonorrhoeae</i> инфекции
Дефицит компонентов пути активации комплемента, обусловленный MBL		
MBL	Аутосомно-рецессивные	сепсис неясной этиологии; кистозный фиброз или хронические заболевания легких
MASP-2	Неизвестно	Аутоиммунные нарушения (например, воспалительные заболевания кишечника, эритема), рецидивирующие инфекции пиогенными капсулированными бактериями (такими, как пневмококк <i>Streptococcus pneumoniae</i>)
Дефицит компонентов альтернативного пути активации комплемента		
Фактор В	Аутосомно-рецессивные	Пиогенные инфекции
Фактор D	Аутосомный	Пиогенные инфекции
Пропердин	Х-сцепленный	Повышенный риск молниеносной формы менингококковой инфекции
Дефицит регуляторного белка системы комплемента		
Ингибитор C1	Аутосомно-доминантное наследование	Ангионевротический отек
Фактор I	Аутосомный кодоминантный признак	Те же, что при дефиците C3
Фактор H	Аутосомный кодоминантный признак	Те же, что при дефиците C3 Гемолитический уремический синдром
Комплемент-зависимый стимулятор гемолиза	Аутосомно-рецессивные	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия
Дефицит рецепторов системы комплемента (CR)		
CR1	Приобретенные	Вторичный иммунный ответ (антиген-антитело) на комплексно-опосредованное заболевание
CR3	Аутосомно-рецессивные	Дефицит адгезии лейкоцитов (рецидивирующие инфекции <i>Staphylococcus aureus</i> и <i>Pseudomonas aeruginosa</i>)

C = комплемент; MASP = маннозсвязывающая лектин-ассоциированная сериновая протеаза; MBL = маннозсвязывающий лектин; СКВ = системная красная волчанка.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один правильный ответ.

1. **Первый нейтрофильно-лимфоцитарный физиологический перекрест происходит в возрасте**
 - 1) 5–6 день
 - 2) 5–6 мес.
 - 3) 5–6 лет
2. **Второй нейтрофильно-лимфоцитарный физиологический перекрест происходит в возрасте**
 - 1) 5–6 мес.
 - 2) 3–4 года
 - 3) 5–6 лет
3. **Второй период эмбрионального кроветворения**
 - 1) мегалобластический
 - 2) костномозговой
 - 3) экстрамедуллярный
4. **Какой гемоглобин на 8–10-й неделе беременности у плода составляет 90–95 %?**
 - 1) эмбриональный (*HbP*)
 - 2) фетальный (*HbF*)
 - 3) гемоглобин взрослого (*HbA*)
5. **Укажите неверное утверждение**
 - 1) закладка органов иммунной системы в эмбриогенезе начинается со второго триместра беременности
 - 2) к моменту рождения органы иммунной системы характеризуются морфологической и функциональной зрелостью
 - 3) для органов иммунной системы характерна ранняя возрастная инволюция
6. **Признаки кроветворения впервые обнаруживается у**
 - 1) 9-дневного эмбриона
 - 2) 19-дневного эмбриона
 - 3) 29-дневного эмбриона
7. **Свойства тромбоцитов при врождённых и приобретённых заболеваниях гемостаза**
 - 1) тромбоцитоз
 - 2) тромбоцитопения
 - 3) тромбоцитопатия
8. **Основной орган гемопоэза до 6-го месяца**
 - 1) печень
 - 2) селезёнка
 - 3) красный костный мозг
9. **Первые признаки превращения красного мозга детей раннего возраста в жировой возникают на**
 - 1) на 4-м году жизни
 - 2) на 7-м году жизни
 - 3) на 14-м году жизни
10. **К какому критическому периоду окончательно выявляются индивидуальные, генетически детерминированные типы иммунного ответа?**
 - 1) к третьему
 - 2) к пятому
 - 3) к седьмому

ОТВЕТЫ НА ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

№ вопроса	Ответ	№ вопроса	Ответ	№ вопроса	Ответ
1	1	5	1	9	1
2	3	6	2	10	2
3	3	7	3		
4	2	8	1		

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Антенатальные гемоглобины человека: биологическая роль и клинико-диагностическое значение / Р.А. Бисалиева [и др.]. // Международный журнал прикладных и фундаментальных исследований. – 2016. – № 11–6. – С. 1081–1085.
2. Байрашевская, А.В., Неонатальные тромбозы: причины, патогенез, особенности терапии / А.В. Байрашевская, О.В. Кытько // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2021. – Т.66, №2. – С.21–28.
3. Волкова, С.А. Основы клинической гематологии: учебное пособие / С.А. Волкова, Н.Н. Боровков. – Н. Новгород: Издательство Нижегородской гос. медицинской академии, 2013. – 400 с.
4. Воронцов, И.М., Пропедевтика детских болезней – 3е изд., доп.и перераб./ И.М. Воронцов, А.В. Мазурин. – СПб: ООО «Издательство Фолиант», 2009. – 1008 с.
5. Геппе, Н.А. Пропедевтика детских болезней: учебник для студентов медицинских вузов/ под ред. Н.А. Геппе, Н.С. Подчерняевой. – Москва: ГЭОТАР–Медиа, 2008. – 464 с.
6. Детские болезни: учебник / под ред. А.А. Баранова – 2-е изд., – 2009. – 1008 с.
7. Кильдиярова, Р.Р. Пропедевтика детских болезней / под ред. Р.Р. Кильдияровой, В.И. Макаровой – Москва: ГЭОТАР–Медиа, 2012. – 680 с.
8. Капитан, Т.В. Пропедевтика детских болезней с уходом за детьми: учебник для вузов / Т.В.Капитан. – 6-е изд., испр. и доп. – Москва: МЕДпресс-информ, 2019. – 896 с.
9. Клинические рекомендации по диагностике и лечению апластической анемии (редакция 2019 г.) / Е.А. Михайлова [и др.] // Гематология и трансфузиология. – 2020. – № 65(2). – С. 208–226.
10. Клинический случай апластической анемии Фанкони / Т.А. Емельянова [и др.] // Трудный пациент. – 2019. № 4. – 41–43.
11. Кузьменко, Г.Н. Показатели плазменного гемостаза у детей, рожденных на 35–36-й неделе гестации / Г.Н. Кузьменко, С.Б. Назаров // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2015. – Т.60, № 1. – С. 38–43.
12. Кулида, Л.В. Варианты патоморфологических изменений тимуса у внутриутробно инфицированных новорожденных с экстремально низкой массой тела. / Л.В. Кулида, Л.П. Перетятко, С.Б. Назаров // Архив патологии. – 201. – Т.76, №3. С. 13–19.
13. Кучма, В.Р. Основы формирования здоровья детей: учебник / В.Р. Кучма. – Ростов н/Д : Феникс, 2016. – 315 с.
14. Нечаев, В.М. Пропедевтика клинических дисциплин: учебник / В.М. Нечаев, Т.Э. Макурина, Л.С. Фролькис. – 2-е изд., перераб. и доп. – Москва: ГЭОТАР–Медиа, 2022. – 808 с.
15. Ноздрачев, А.Д. Нормальная физиология: учебник / А.Д. Ноздрачев, П.М. Маслюков. – Москва: ГЭОТАР–Медиа, 2021. – 1088 с.
16. Обзор иммунодефицитных состояний (Overview of Immunodeficiency Disorders). James Fernandez, MD, PhD, Cleveland Clinic Lerner College of Medicine at Case Western Reserve University, 2021.
17. Основы клинической иммунологии и аллергологии детского возраста: учебное пособие / Д.Ю. Овсянников, Л.Г. Кузьменко, Т.И. Гришина, Т.И. Елисеева, В.Н. Ларина, Ю.Е. Лутковская, Г.А. Филатова, Е.В. Макаренко, С.Е. Украинцев; под ред. Д. Ю. Овсянникова. – Москва, 2022. – 136 с.
18. Основы формирования здоровья детей: учебное пособие / О.Г. Максимова, А.С. Панченко, И.И. Петрухина [и др.]. – Чита: РИЦ ЧГМА, 2014. – 192 с.
19. Ранняя анемия недоношенных (клинические рекомендации) / Е.Н. Балашова [и др.] // Неонатология: новости, мнения, обучение. – 2021. –Т. 9, № 3. – С. 47–61.
20. Рукавицын, О.А. Гематология: национальное руководство / под ред. О.А. Рукавицына – Москва: ГЭОТАР–Медиа, 2017. – 784 с. – ISBN 978–5–9704–4199–2.
21. Садрисламова, А.Р. Иммунодефицитные состояния: патогенез, виды / А.Р. Садрисламова, П.М. Гусева, В.В. Корнеева // Молодой ученый. – 2022. – № 1 (396). – С. 39–41.
22. Сапин, М.Р. Анатомия человека: учебник: в 2 томах: практическое руководство / М.Р. Сапин. – Москва: ГЭОТАР–Медиа, 2021. – 232 с.
23. Саяпина, И.Ю. Клетки и органы иммунной системы: учебное пособие / И.Ю. Саяпина, В.И. Павленко. – Благовещенск: Амурская ГМА, 2018. – 124 с.

24. Сонометрические параметры тимуса у недоношенных детей 3- и 12-месячного скорректированного возраста, родившихся с экстремально низкой, очень низкой и низкой массой тела / Ю.И. Ровда [и др.]. // Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. – 2016. – № 1. – С. 61–66.
25. Стуков, Н.И. Учебник по гематологии/ Н.И. Стуков, Г.И. Козинец, Н.Г. Тюрина. — М.: Практическая медицина, 2018. – 336 с
26. Таточенко, В.К.. Иммунопрофилактика-2020: справочник / В. К. Таточенко, Н. А. Озерецковский. – 14-е изд. – Москва: ПедиатрЪ, 2020. — 383 с. : ил., табл.; ISBN 978-5-6042576-6-1. Анатомия человека. В двух томах. / М.Р. Сапин, В.Я. Бочаров, Д.Б. Никитюк [и др.]; под ред. М.Р. Сапина. – Москва: Медицина, 2001. – 640 с.
27. Ткачук, Е.А. Возрастные особенности кроветворной и иммунной систем у детей и подростков. Методика исследования и семиотика нарушений: учебное пособие для студентов / Е.А. Ткачук, Н. Н. Мартынович. – Иркутск: ИГМУ, 2020. – 116 с.
28. Учебно-методическое пособие по дисциплине «Общая и клиническая иммунология» / О.В. Скороходкина [и др.]. – Казань: КГМУ, 2018. – 192 с.
29. Шашель, В.А. Учебное пособие для студентов педиатрических факультетов медицинских вузов: учебное пособие / В.А. Шашель. – Краснодар, 2019. – 79 с.
30. Шушкевич, Н.И. Учебное пособие по иммунологии / Н.И. Шушкевич, И.М. Морозова, С.В. Соболева. — Владимир: Изд-во Владим. гос. ун-та, 2006. – 100 с.
31. Юрьев, В.В. Непосредственное обследование ребенка. / под ред. В. В. Юрьева. – СПб.: Питер, 2008. – 384 с.
32. Ярец, Ю.И. Интерпретация результатов иммунограммы / Ю.И. Ярец. – Гомель: ГУ «РНПЦ РМиЭЧ», 2020. – 38 с.
33. Acute myelogenous leukemia switch lineage upon relapse to acute lymphoblastic leukemia: a case report. / E. Dorantes-Acosta et al. // Cases journal. – 2009. – № 2. – P. 1–5.
34. Identification of human B and T lymphocytes by scanning electron microscopy / A. Polliack et al. // Journal of Experimental Medicine. – 1973. – T. 138. – №. 3. – С. 607–624.
35. Irwin, J.J. Anemia in children. / J.J. Irwin, J.T. Kirchner // American family physician. – 2001. – № 64(8). – P. 1379–1387.
36. Lin, P.S. Temperature-induced variations in the surface topology of cultured lymphocytes are revealed by scanning electron microscopy / P.S. Lin, D.F.H. Wallach, S. Tsai // Proceedings of the National Academy of Sciences. – 1973 – № 70(9). – P. 2492–2496.
37. Mangaiyarkkarasi. K, Sangeetha C. Case report on thalassemia. Int J Health Sci Res. – 2019. – № 9(7). – P. 289–292.
38. Orthodontic consideration in patients with beta-thalassemia major: case report and literature review / S. Einy, Hazan-Molina, H. Ben-Barak, A., & D. Aizenbud // Journal of Clinical Pediatric Dentistry. – 2016. – № 40(3). – 241–246.
39. Bazemore, A.W. Lymphadenopathy and malignancy. / A.W. Bazemore, D.R. Smucker // American family physician. – 2002. – № 66(11). – P. 2103–2111.

Клинические рекомендации

1. Российские клинические рекомендации по диагностике и лечению лимфопролиферативных заболеваний. / Под руководством профессора И.В. Поддубной, профессора В.Г. Савченко. – М, 2018 г.

Перечень ресурсов информационно-телекоммуникационной сети «Интернет»

1. ЭБС "Консультант студента": <http://www.studentlibrary.ru>
2. ЭБС "Book-Up": <http://books-up.ru>
3. ЭБС "Лань": <http://e.lanbook.com>
4. ЭБС "Юрайт": <http://www.biblio-online.ru>
5. ЭБС СибГМУ: <http://irbis64.medlib.tomsk.ru>
6. Научная электронная библиотека: <http://eLIBRARY.RU>
7. Федеральная электронная медицинская библиотека: <http://www.femb.ru>
8. Справочно-поисковая система «Консультант плюс»: <http://www.consultant.ru>
9. Официальный сайт Союза педиатров России: <http://www.pediatr-russia.ru>
10. Официальный сайт Министерства здравоохранения Российской Федерации: <http://www.rosminzdrav.ru>
11. Официальный сайт ВОЗ: <http://www.who.int/ru>

Глава 6

ПИЩЕВАРИТЕЛЬНАЯ СИСТЕМА

6.1. Строение и функции. Возрастные особенности. Нормативные показатели

Таблица 2.6.1

Анатомо-физиологические особенности пищеварительного тракта

Отдел пищеварительного тракта	Анатомо-физиологические особенности
Ротовая полость	• У новорождённого и детей грудного возраста полость рта относительно небольшая. • Губы у новорождённых толстые, на их внутренней поверхности присутствуют поперечные валики. • Щёки у новорождённых и детей раннего возраста округлые и выпуклые за счёт наличия между кожей и хорошо развитой щёчной мышцей «круглого жирового тела (жировых комочков Биша), которое в последующем, начиная с 4-летнего возраста атрофируется. • Твёрдое нёбо плоское. • Мягкое нёбо относительно короткое, располагается почти горизонтально. • Нёбная занавеска не касается задней стенки глотки, что обеспечивает ребёнку возможность дыхания во время сосания. • Язык у новорождённых короткий, широкий, толстый и малоподвижный, на слизистой оболочке видны хорошо выраженные сосочки, он занимает всю полость рта. • Поперечные складки (валики) имеются на твёрдом нёбе, валикообразные утолщения – на дёснах. • Все эти образования обеспечивают герметизацию ротовой полости в процессе сосания.
Слюнные железы	• Околоушные, подчелюстные, подъязычные, мелкие железы слизистой оболочки рта у новорождённого характеризуются низкой секреторной активностью и выделяют очень небольшое количество густой вязкой слюны, необходимой для склеивания губ и герметизации ротовой полости во время сосания. • Функциональная активность слюнных желёз начинает увеличиваться в возрасте 1,5–2 мес.; у 3–4-месячных детей слюна нередко вытекает изо рта в связи с незрелостью регуляции слюноотделения и заглатывания слюны (физиологическое слюнотечение). • К 7 годам у ребёнка вырабатывается столько же слюны, сколько и у взрослого. Реакция слюны у новорождённых чаще нейтральная или слабокислая. • С первых дней жизни в слюне содержатся амилаза и другие ферменты, необходимые для расщепления крахмала и гликогена.
Глотка	Глотка новорождённого имеет форму воронки. Вход в гортань располагается высоко, над нижнезадним краем нёбной занавески и соединен с полостью рта. Пища движется по сторонам от выступающей гортани, поэтому ребёнок может одновременно дышать и глотать, не прерывая сосания.
Пищевод	Имеет относительно большие размеры; – новорожденные – 10 см (1/2 длины туловища); – 5 лет – 15 см; – 15 лет – 20 см; – взрослые – 25 см (1/4 длины туловища). • Анатомические сужения выражены слабо. • Хорошо выражена васкуляризация. • Недостаточно развиты мышечные волокна и эластическая ткань.

Желудок	• Имеет малую емкость. • Имеет функциональную незрелость. • У детей грудного возраста желудок расположен горизонтально, но как только ребенок начинает ходить, он постепенно принимает вертикальное положение. • Кардиальный отдел развит слабо, а пилорический отдел – хорошо, (феномен «открытой бутылки»). Это создает предпосылки к возникновению срыгиваний. Формирование кардиального отдела завершается к 8 годам. В первые месяцы жизни моторная функция желудка снижена, перистальтика вялая, газовый пузырь увеличен. У грудных детей возможно повышение тонуса мускулатуры желудка в пилорическом отделе, максимальным проявлением которого может быть пилороспазм. Секреторный аппарат желудка у детей первого года жизни развит недостаточно и функциональные способности его низкие. • Кислотность желудочного сока у детей грудного возраста низкая и значительно возрастает после введения прикорма. • Низкие концентрации соляной кислоты и пепсинов в желудке у детей грудного возраста определяют пониженную защитную функцию желудочного сока, но вместе с тем способствуют сохранности иммуноглобулинов грудного молока. • Мышечная оболочка желудка развита слабо.
Поджелудочная железа	• У новорожденных имеет малые размеры и расположена выше, чем у взрослых. • К рождению и в первые месяцы жизни поджелудочная железа недостаточно дифференцирована, обильно васкуляризирована и бедна соединительной тканью. • Эндокринная часть поджелудочной железы к рождению более развита, чем экзокринная. • Активность панкреатической липазы у новорожденных низкая, что определяет большую роль в гидролизе жира липазы слюнных желез, желудка и грудного молока.
Печень	• Печень к моменту рождения – один из самых крупных органов. В связи с различным темпом увеличения массы печени и тела у детей от 1 года до 3 лет жизни край печени выходит из-под правого подреберья и пальпируется на 1–3 см ниже реберной. С 7 лет печень в норме не пальпируется. • Функциональные возможности печени у детей сравнительно низкие. • Особенно несостоятельна ее ферментативная система у новорожденных. В частности, метаболизм непрямого билирубина, высвобождающегося при гемолизе эритроцитов, осуществляется не полностью, результатом чего является физиологическая желтуха.
Тонкий кишечник	• У детей раннего возраста отмечается относительная слабость илеоцекального клапана, поэтому наиболее богатое бактериальной флорой содержимое слепой кишки может забрасываться в подвздошную, что может быть причиной воспалительного поражения ее терминального отдела. • Высокая моторная активность кишечника и низкая фиксация его петель создают предпосылки для развития инвагинаций кишечника. • В тонкой кишке грудного ребенка содержится сравнительно много газов, объем которых постепенно уменьшается вплоть до полного исчезновения к 7 годам. • К особенностям усвоения белка у детей раннего возраста следует отнести высокое развитие пиноцитоза эпителиоцитами слизистой оболочки кишки, вследствие чего белки и иммуноглобулины грудного молока у детей первых недель жизни могут переходить в кровь в мало измененном виде. Это же может приводить к появлению антител к белкам коровьего молока. На протяжении периода грудного вскармливания отмечается высокая активность лактазы в кишечнике, а к 4–5 годам происходит значительное ее снижение. • β-лактоза женского молока абсорбируется медленнее, чем α-лактоза коровьего молока и частично поступает в толстую кишку, что способствует формированию грамположительной кишечной микрофлоры у детей на грудном вскармливании.
Толстый кишечник	• Толстая кишка у новорожденного имеет длину в среднем 63 см, а к концу первого года жизни – до 83 см. В последующем длина толстой кишки примерно равна росту ребенка. • Гаустры ободочной кишки отсутствуют (появляются после 6 мес.). Ленты ободочной кишки, гаустры и сальниковые отростки окончательно сформированы к 6–7 годам.

- Червеобразный отросток у новорожденного имеет конусовидную форму, обладает большой подвижностью из-за длинной брыжейки и может помещаться в любой части полости живота, в том числе ретроцекально; вход в него широко открыт (формирование клапана происходит на первом году жизни).
- Слепая кишка у новорожденного находится непосредственно под печенью и в течение первого года жизни спускается. Подвижна за счет наличия длинной брыжейки.
- Сигмовидная кишка имеет относительно большие размеры, расположена высоко.
- Восходящая ободочная кишка по длине больше нисходящей.
- Прямая кишка у новорожденного и грудного ребенка сравнительно длиннее, чем у взрослого, не имеет ампулярной части и слабо фиксирована.
- Моторика у детей раннего возраста более активная, что способствует частому опорожнению кишечника.
- У грудных детей продолжительность прохождения пищевой кашицы по кишечнику составляет 4–18 ч, а у более старших детей – около суток.
- Высокая моторная активность кишечника в сочетании с недостаточной фиксацией его петель определяет склонность к возникновению инвагинаций.

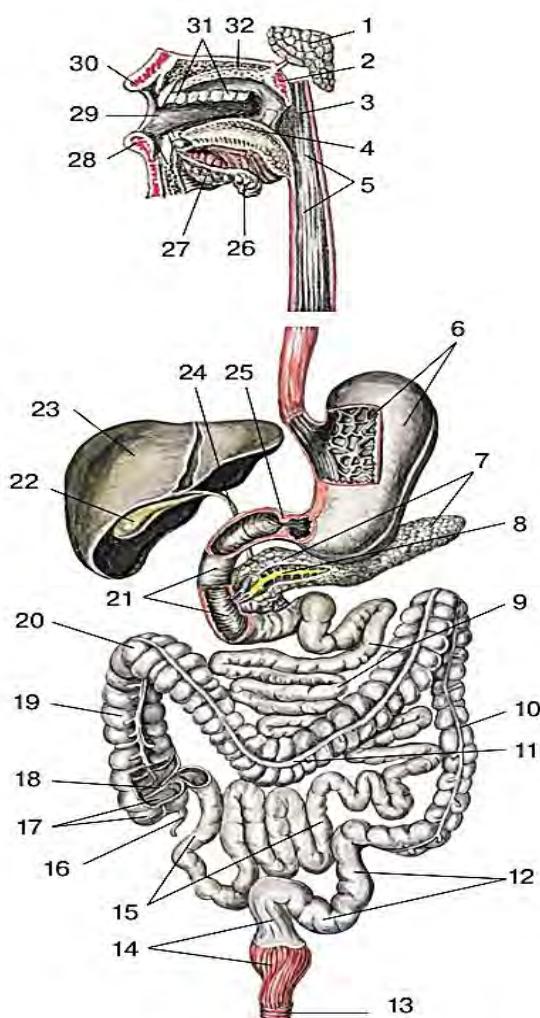


Рис. 2.6.1. Строение пищеварительной системы. Вид спереди. 1 – околоушная слюнная железа; 2 – мягкое небо; 3 – глотка; 4 – язык; 5 – пищевод; 6 – желудок; 7 – поджелудочная железа; 8 – проток поджелудочной железы; 9 – тощая кишка; 10 – нисходящая ободочная кишка; 11 – поперечная ободочная кишка; 12 – сигмовидная ободочная кишка; 13 – наружный сфинктер заднего прохода; 14 – прямая кишка; 15 – подвздошная кишка; 16 – червеобразный отросток (аппендикс); 17 – слепая кишка; 18 – подвздошно-слепокишечный клапан; 19 – восходящая ободочная кишка; 20 – правый (печеночный) изгиб ободочной кишки; 21 – 12-перстная кишка; 22 – желчный пузырь; 23 – печень; 24 – общий желчный проток; 25 – сфинктер привратника желудка; 26 – поднижнечелюстная слюнная железа; 27 – подъязычная слюнная железа; 28 – нижняя губа; 29 – полость рта; 30 – верхняя губа; 31 – зубы; 32 – твердое небо (Сапин М.Р., Никитюк Д.Б., Клочкова С.В., 2018)

Клиническая топография передней брюшной стенки (области, зоны, точки)

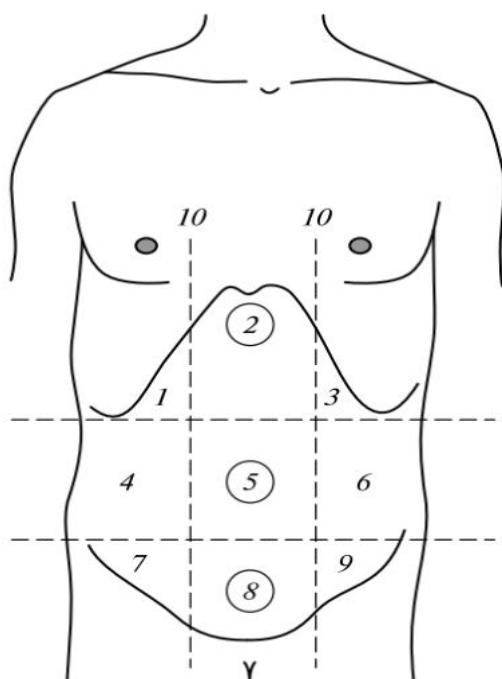
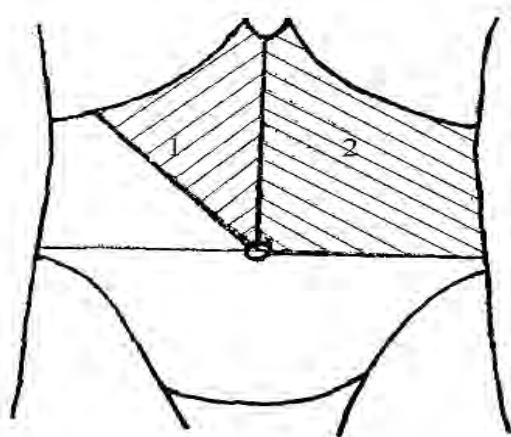


Рис. 2.6.2. Регионы передней брюшной стенки (Маев И.В. и др., 2012):

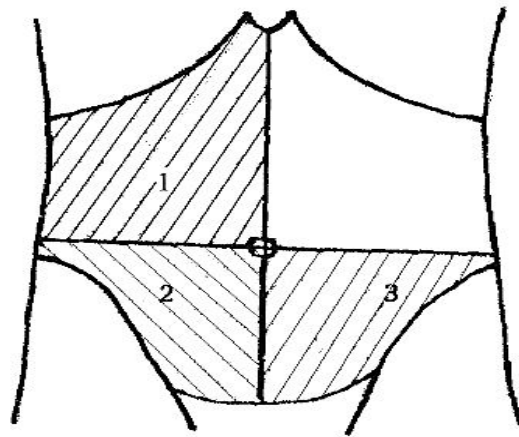
- 1, 3 – правое и левое подреберья;
- 2 – эпигастральная область;
- 4, 6 – правые и левые фланки живота;
- 5 – область пупка;
- 7, 9 – правая и левая подвздошные области;
- 8 – гипогастральная или надлобковая область;
- 10 – край прямых мышц живота.

Локализация висцеральной боли (показана кружками):

- (2) в эпигастральной области характерна для желудка, 12-перстной кишки, печени, желчевыводящих путей и поджелудочной железы;
- (5) в области пупка – для тонкой кишки, аппендикса, правой половины ободочной кишки;
- (8) в надлобковой области – для толстой кишки, почек, женских половых органов и аппендикса



а



б

Рис. 2.6.3. Зоны кожной гиперестезии (Нагаева Т.А., 2011): а – 1 – зона Шоффара; 2 – зона тела и хвоста поджелудочной железы; б – 1 – холедоходуоденальная зона; 2 – аппендикулярная зона; 3 – сигмальная зона

Таблица 2.6.2

Объем желудка у детей (Ткачук Е.А., Мартынович Н.Н., 2020)

Возраст	Объем желудка, мл
Новорожденный	7–10
4-й день после рождения	До 50
10-й день после рождения	До 80
1 год	250–300
3 года	400–600
7–12 лет	1300–1500

Таблица 2.6.3

Кислотность желудка у детей (Ткачук Е.А., Мартынович Н.Н., 2020)

Возраст	pH
Новорожденный	6,5–8
Грудной возраст	5,8–3,8
1-й год жизни	1,5–3
2-й год жизни	1,5–2
4–7 лет	2,5
7–11 лет	2,0

Таблица 2.6.4

*Размеры печени по М.Г. Курлову в зависимости от возраста (в см)
(Захарова И.Н., Пыков М.И., 2015)*

Линии измерения	Возраст детей			
	1–3 года	4–7 лет	8–12 лет	старше 12 лет
Правая срединноключичная	5	6	8	10
Срединная	4	5	7	9
Левая косая	3	4	6	8

Таблица 2.6.5

Средний вертикальный размер печени у детей (Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Возраст ребенка	Размер печени, см
при рождении	5,6–5,9
2 мес.	5
1 год	6
2 года	6,5
3 года	7
4 года	7,5
5 лет	8
12 лет	9

Таблица 2.6.6

*Объем желчного пузыря у детей (Ткачук Е.А., Мартынович Н.Н., 2020)
и состав желчи у детей (Якушенко М.Н., 2007)*

Возраст	Объем желчного пузыря, мл	Состав желчи у детей	
		Компоненты желчи	Содержание в желчи
0–6 мес.	3	Вода	85,9%
1–3 года	8,5	Желчные кислоты	98,58–196,12 ммоль/л
3–9 лет	33	Лецитин	0,51 ммоль/л
старше 9 лет	50–70 (1–2 мл/кг)	Общий белок	3,15–5,39 ммоль/л
		Холестерин	2,58–23,27 ммоль/л
		Билирубин	0,855–17,1 ммоль/л

В желчном пузыре концентрация всех веществ в 5–6 раз больше, чем в печеночной желчи. Анализ желчного пузыря, липидов желчи у младенцев и детей показал, что желчь младенцев более разбавленная, чем у детей. Несколько факторов способствуют низкой концентрации желчных солей в желчи в раннем возрасте: неэффективное поглощение желчных кислот, снижение синтеза и экскреции, низкая способность желчного пузыря концентрировать желчь, различия в питании младенцев (Halpern, 1996; Якушенко М.Н., 2007).

Таблица 2.6.7

Линейный размеры желчного пузыря у детей в зависимости от возраста (данные УЗИ)
(Найдина Т.К. и др., 2001)

Размеры, мм	до 1 мес.	1–3 мес.	3–6 мес. 6 мес.– 1 год	1–3 года	4–6 лет	7–9 лет	10–12 лет	13–15 лет
Длина	17,6±1,6	19,5±3,4	21,1±1,6	47,0±2,3	55,1±1,5	60,1±2,4	66±2,4	70,7±1,8
Диаметр	4,6±0,7	6,8±1,8	6,8±2,4	18,9±0,5	16±0,9	19,5±0,9	19,5±0,9	21,3±0,8

Таблица 2.6.8

Размеры поджелудочной железы у детей в зависимости от роста (данные УЗИ)
(Найдина Т.К. и др., 2001)

Отделы железы, мм	Рост ребёнка, см							
	49–50	60–69	70–79	80–89	90–99	100–109	130–139	170–190
Головка	7,5±1,5	7,7±1,3	10,2±1,5	10,8±1	12,6±2,2	14,2±1,6	16,2±2,1	19±2,2
Тело	5,0±0,9	5,6±1,1	7,4±1,5	7,8±1,4	8,7±1,3	9,6±1,4	10,3±1,6	11,3±1,5
Хвост	8,4±1,1	9,4±1,3	12,2±1,8	12,9±2,4	14,3±2,7	15,4±2,4	17,8±2,1	21,2±2,4

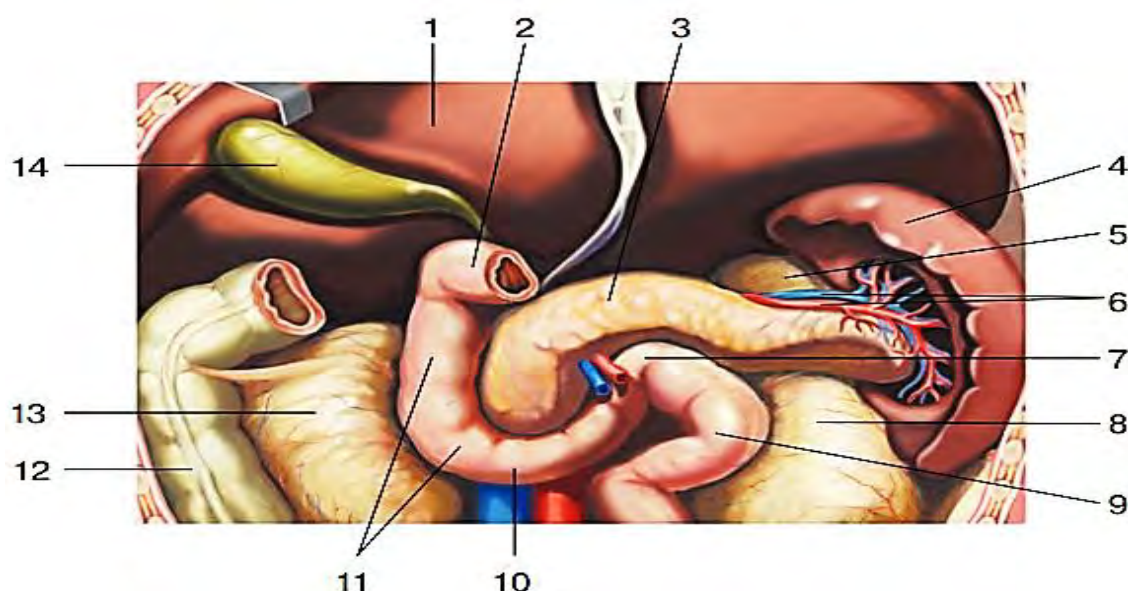


Рис. 2.6.4. 12-перстная кишка. Вид спереди. Желудок, селезенка, брыжеечная часть тонкой кишки, толстая кишка удалены: 1 – печень; 2 – верхняя часть 12-перстной кишки; 3 – поджелудочная железа; 4 – селезенка; 5 – левый надпочечник; 6 – селезеночные артерия и вена; 7 – двенадцатиперстно-тощекишечный изгиб; 8 – левая почка; 9 – тощая кишка; 10 – нижняя часть 12-перстной кишки; 11 – нисходящая часть 12-перстной кишки; 12 – восходящая ободочная кишка; 13 – правая почка; 14 – желчный пузырь (Сапин М.Р., Никитюк Д.Б., Ключкова С.В., 2018)

Таблица 2.6.9

Характеристика стула у детей (Ткачук Е.А., Мартынович Н.Н., 2020)

Возраст	Название	Особенности		
		Цвет	Запах	Консистенция
1–3 день после рождения	Меконий	Темно-зеленый	–	Густой или гомогенный
3–5 день после рождения	Переходный	Могут быть участки разного цвета (белого, желтого, зеленого)	Кислый	Жидкий, водянистый, с примесью слизи

С 5–6 дня до 6 мес.	Обычный Естественное вскармливание	Золотисто-желтый	Вид жидкой сметаны	Кислый
	Искусственное вскармливание	Светло-желтый	Кашице- образный	Резкий, гнилостный
После 6 мес.	Обычный	Коричневый	Обычный	Плотный

Таблица 2.6.10

Копрограмма здорового ребенка (Ткачук Е.А., Мартынович Н.Н., 2020)

Показатели	2–3 мес. до прикорма	Норма 3–5 лет
Количество	30–50 мг	100–200 мг
Консистенция и форма	Сметанообразная	Плотная (оформленная форма)
Запах	Кисловатый	Нерезкий
Слизь	Отсутствует	Отсутствует
Гной	Отсутствует	Отсутствует
Кровь	Отсутствует	Отсутствует
Реакция	Слабокислая	Нейтральная или слабо щелочная
Белок	нет	нет
Стеркобилин	+	+
Мышечные волокна	нет	Единичные (+)
Соединительная ткань	нет	(–)
Нейтральный жир	±	(–)
Мыла	±	(+)
Крахмал	–	(–)
Перевариваемая клетчатка	–	(–)
Йодофильная флора	+	(+)
Слизь	–	(–)
Кристаллы солей	–	(+)
Лейкоциты	Единичные	Единичные
Эритроциты	–	(–)
Споры, нити мицелия (дрожжеподобного грибка)		(–)
Яйца глистов, простейшие		(–)

Таблица 2.6.11

Кратность дефекаций у детей (Бельмер С.В., 2016)

Возраст	Число дефекаций в сутки
0–3 мес.	
Естественное вскармливание	3
Искусственное вскармливание	2
6–12 мес.	2
1–3 года	1

Таблица 2.6.12

Кратность дефекаций у детей (Корниенко Е.А. 2010; Баранов А.А., 2012)

Возраст, мес.	Число дефекаций в сутки	Возраст, лет	Число дефекаций в сутки
0–1 мес.	5–7	1–4	В день 1–2 раза или через день
2–12 мес.	3–6	4–12	4–9 раз в неделю

Таблица 2.6.13

Нормальная микрофлора кишечника у детей (Ардатская М.Д., 2004)

Виды бактерий	Средняя концентрация микроорганизмов (в 1 мл)			
	Желудок	Тошая кишка	Подвздошная кишка	Толстая кишка
Общее кол-во	0–10 ³	0–10 ⁵	10 ² –10 ⁷	10 ¹⁰ –10 ¹²
Анаэробы				
Бактероиды	редко	0–10 ³	10 ³ –10 ⁷	10 ¹⁰ –10 ¹²
Бифидобактерии	редко	0–10 ⁴	10–10 ⁹	10 ⁸ –10 ¹²
Энтерококки	редко	0–10 ³	10 ² –10 ⁶	10 ¹⁰ –10 ¹²
Клостридии	редко	Редко	10 ² –10 ⁶	10 ⁶ –10 ⁸
Эубактерии	редко	Редко	Редко	10 ⁹ –10 ¹²
Аэробы				
Энтеробактерии	0–10 ²	0–10 ³	10 ² –10 ⁷	10 ⁴ –10 ¹⁰
Энтеробактерии	0–10 ²	0–10 ⁴	10 ² –10 ⁶	10 ⁵ –10 ¹⁰
Стафилококки	0–10 ²	0–10 ³	10 ² –10 ⁶	10 ⁴ –10 ⁹
Лактобактерии	0–10 ²	0–10 ⁴	10 ² –10 ⁵	10 ⁴ –10 ¹⁰
Грибы	0–10 ²	0–10 ²	10 ² –10 ⁴	10 ⁴ –10 ⁶

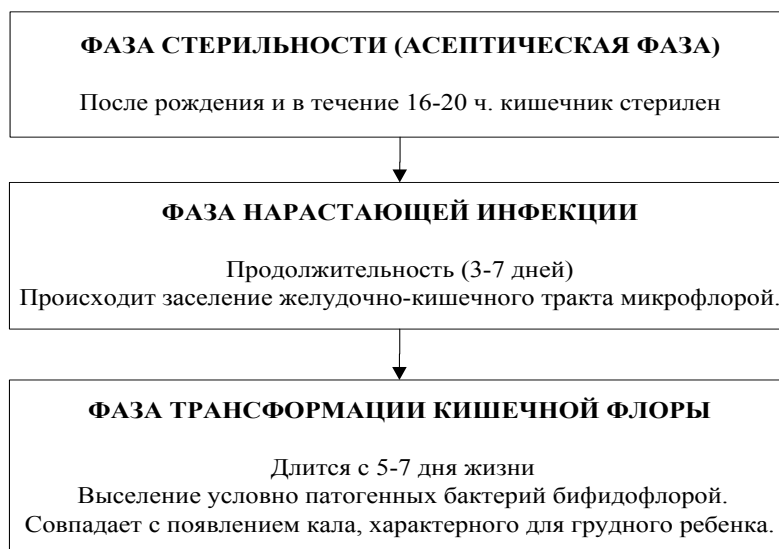


Схема 2.6.1. Формирование и роль бактериальной флоры в кишечнике (Ткачук Е.А., Мартынович Н.Н., 2020)

Таблица 2.6.14

Нормативы биохимических показателей (Кильдиярова Р.Р., 2022)

Показатель	Возраст	Система СИ
АЛТ (аланинаминотрансфераза)	новорожденный	25–75 Ед/л
	1 мес.–18 лет	15–45 Ед/л
АСТ (аспартатаминотрансфераза)	новорожденный	8–20 Ед/л
	1 мес.–18 лет	13–40 Ед/л
Тимоловая проба	1 мес.–18 лет	0 – 4 ЕД

Амилаза в крови	1 мес.–18 лет	25–131 ЕД
Щелочная фосфатаза (ЩФ)	1 мес.–18 лет	До 644 ЕД
Холестерин	новорожденные	1,3–2,6 ммоль/л
	0–1 мес.	1,6–2,9 ммоль/л
	до 1 года	1,8–4,9 ммоль/л
	1–18 лет	3,7–6,5 ммоль/л
Общий белок	новорожденные	56 (46–70) г/л
	6 мес.	61 (54–68) г/л
	12 мес.	65 (57–73) г/л
	1–4 года	69 (59–79) г/л
	5–18 лет	72 (62–82) г/л

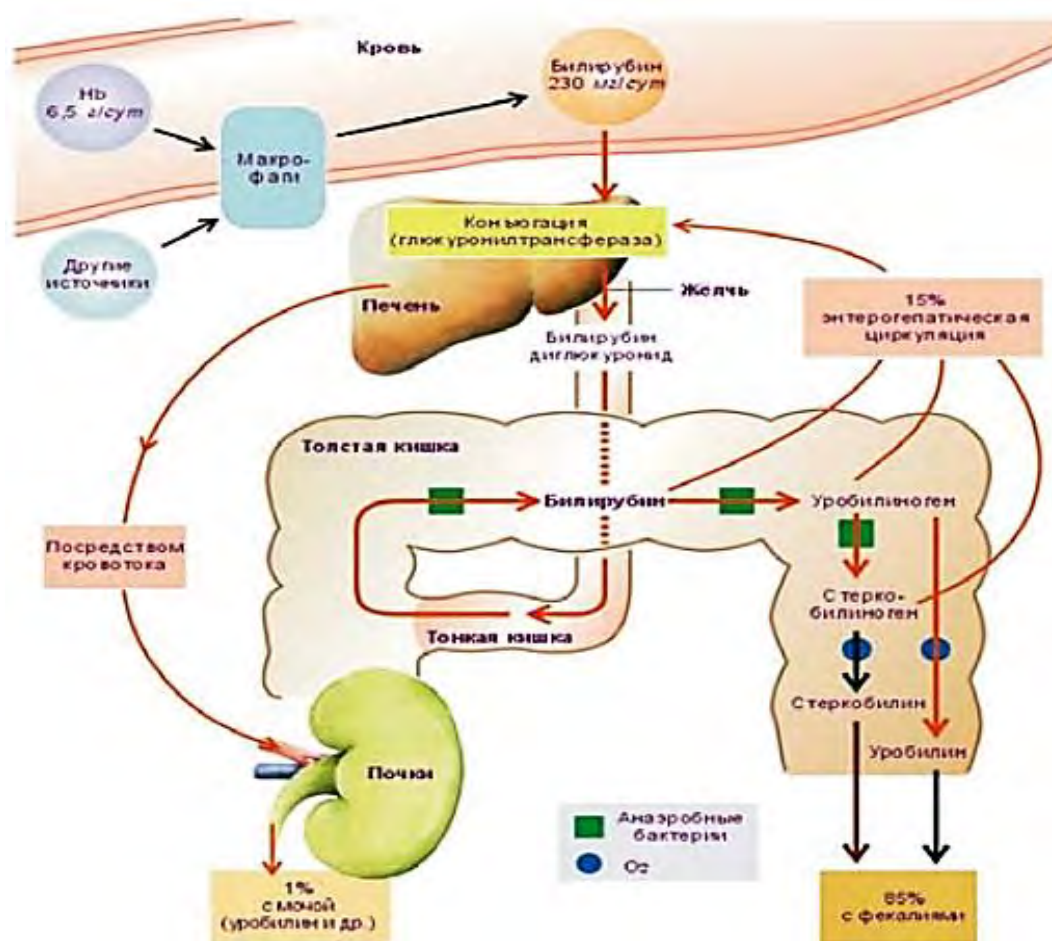


Рис. 2.6.5. Энтеропеченочная рециркуляция билирубина
(Захарова И.Н., Заплатников А.Л., Горайнова А.Н., 2018)

Таблица 2.6.15

Нормы содержания билирубина у детей в зависимости от возраста (Мусатова Л.А., 2022)

Возраст	Норма билирубина в крови (мкмоль)		
	Общий	Непрямой	Прямой
С рождения до 4-х дней	24	14,5	8,7
Дети первых 4-х дней жизни	54,5–90	45,5–82,5	7,8
От 5 до 10 дней жизни	53–70	45,5–64	7,75–8,7
С 10 до 30 дней жизни	9,5–14,5	6,5–10,5	1,1–4,5
Дети до 1 года	3,4–20,7	2,56–17,3	0,83–3,4
С 1 года до 14 лет	3,4–20,7	2,56–17,3	0,83–3,4

*Характеристика дуоденального зондирования
(Сущенко М.А. и др., 2011, Ишманов М.Ю. и др., 2013)*

Этап проведения	Характеристика
Порция «А»	
1 этап базальной секреции желчи	Нервно-рефлекторная фаза – 18–22 мин, объем 26–34 мл
2 этап «латентного желчеотделения»	5–7 мин, желчь не отделяется
3 этап сфинктера Люткенса и холедоха	1–4 мин, объем 1–5 мл
Порция «В»	
4 этап желчного пузыря	Опорожнение ЖП вначале идет интенсивно до 4 мл в мин, затем уменьшается. Время 30–36 мин, объем 57–71 мл сине-зеленой пузырной желчи
Порция «С»	
5 этап внешней секреции желчи	Начинается с появления печеночной желчи желтовато-золотистого цвета. Продолжительность 22–26 мин, объем 29–39 мл
6 этап остаточной пузырной желчи	Наблюдается не всегда. У здоровых 5–12 мин 10–15 мл сине-зеленой пузырной желчи.

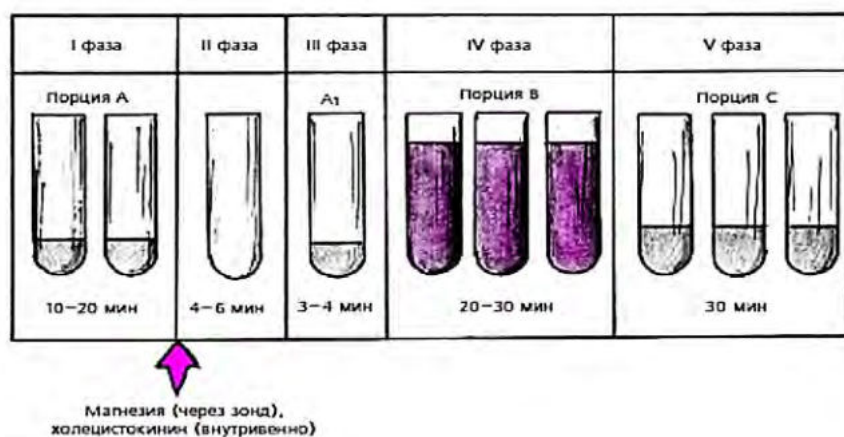


Рис. 2.6.6. Фазы желчевыделения (Сущенко М.А., Воронин И.М., 2011)

6.2. Семиотика нарушений и основные синдромы поражений пищеварительной системы. Алгоритмы диагностики. Клиническая характеристика. Лабораторная диагностика. Инструментальные исследования

Симптомы поражений органов пищеварения (Ткачук Е.А., Мартынович Н.Н., 2020)

Симптом	Характеристика
Диспепсия (расстройство пищеварения)	Наличие абдоминальных болей или дискомфорта в верхней части живота, при этом могут быть и другие симптомы (тошнота, изжога, отрыжка, чувство насыщения и переполнения, вздутие живота и др.).
Анорексия (anorexis)	Нежелание или отказ от приема пищи, снижение аппетита (hyporexis).
Ситофобия	Боязнь приема пищи из-за возникающих при этом болей или сопутствующего еде чувства дискомфорта.

Повышенный аппетит (hyperorexix), полифагия (polys – много, phagein – поедать) «волчий аппетит» – булимия (bus–бык, limos–голод)	Причинами повышенного аппетита у детей чаще бывают сахарный диабет, хронический панкреатит, тиреотоксикоз, массивной кортикостероидной терапии, воспалительные поражения ствола мозга, остаточные явления энцефалита, гельминтозы, особенно поражение ленточными глистами, часто сопровождаются повышенным аппетитом.
Извращенный аппетит (paraorexis)	Патологическое влечение к несъедобным веществам, таким как земля, штукатурка, бумага, уголь и др., наблюдается у дебильных, заброшенных детей и при невропатии. Извращения вкуса могут указывать на железодефицитное состояние из-за однообразного молочно-мучнистого питания.
Тошнота	Неприятное, болезненное субъективное ощущение, предшествующее рвоте или сопутствующее ей. Она обычно связана с пониженной функциональной активностью желудка и изменениями двигательной функции 12-перстной и тонкой кишок. Тошнота возникает при повышении интрадуоденального давления.
Рвота (vomitus)	Рефлекторный акт выталкивания содержимого желудка через рот.
Регургитация	Возврат пищи из желудка в ротовую полость без характерных для рвоты признаков. Она часто наблюдается при гастроэзофагеальном рефлюксе, при механическом или функциональном (ахалазия) сужении пищевода
Руминация	Повторная непроизвольная регургитация недавно съеденной пищи, которая либо выплевывается, либо снова глотается.
Изжога	Ощущение жара или жжения по ходу пищевода, в за грудиной области. Наблюдается при гастродуоденальном рефлюксе, эзофагите и обусловлена забросом в пищевод кислого содержимого желудка.
Отрыжка	Непроизвольное выделение в полость рта газа из желудка или пищевода, иногда с небольшими порциями содержимого желудка. Отрыжка возникает вследствие интрагастрального давления на фоне недостаточности кардиального сфинктера.
Флатуленция (выделение газов)	Наступает при запорах, сопровождаемых гнилостной ферментацией. Чаще газы выходят во время дефекации. Сознательное выделение газов указывает на то, что они скапливаются в большом количестве в толстой кишке.
Полифекалия	Аномально большое выведение кала из организма. При дисахаридазной недостаточности характерен жидкий пенистый кал без патологических примесей, резко кислой реакции. При целиакии фекалии гомогенны, без патологических примесей, светло-желтого цвета, как опара. Непереносимость белков коровьего молока обычно наблюдается у детей 1-го года жизни и клинически проявляется признаками атопического дерматита и целиакоподобным синдромом. Полифекалия и расстройства стула при хронических панкреатитах обусловлены нарушением топографии полостного и мембранного пищеварения вследствие ферментативной недостаточности. При простой диспепсии стул жидкий, содержит примесь зелени (из-за быстрого транзита по кишечнику примеси биливердина) и белых комочков (большое количество кальциевых мыл), кисловатого запаха, часто пенистый (бродильная диспепсия). Нейропатический понос – регулярный понос при психической нагрузке (испуге, острых реакциях страха, отъезде родителей и др.), этом часто анамнез свидетельствует о семейной предрасположенности к подобным явлениям. Подтверждением диагноза является положительное действие седативных и холиноблолирующих препаратов.
Мыльно-известковый стул	Мыльно-известковый стул характеризуется серовато-белым цветом, сухостью, оформленный, зловонный, имеет щелочную реакцию. Он содержит повышенное количество кальция, магния, свободные жирные кислоты и нейтральный жир.
Мыльный стул	Мыльный стул указывает на гниение в толстом кишечнике, он наблюдается у грудных детей при злоупотреблении коровьим молоком.
Голодный стул	Голодный стул напоминает диспептический, но обычно гуще, темнее, может содержать примесь слизи. Иногда голодный стул бывает крошковидным.

Запор	Длительная (более 48 ч) задержка опорожнения кишечника, сопровождающаяся затруднением акта дефекации, а также малым количеством (менее 100 г в сутки) или повышенной твердостью фекалий, чувством неполного опорожнения кишечника. Запор может быть органического и функционального характера.
Понос (диарея)	Учащенное опорожнение кишечника с выделением разжиженных, а в некоторых случаях и обильных испражнений. Причина в любом случае заключается в нарушении процессов переваривания, всасывания и транспорта в кишечнике основных нутриентов. Выделяют четыре типа диареи: осмотический, секреторный, моторный и экссудативный.

Болевой (абдоминальный) синдром

Боль – неприятное сенсорное и эмоциональное переживание, связанное с существующим или возможным повреждением ткани или описываемое в терминах такого повреждения» (Международная ассоциация по изучению боли, IASP).

Функциональная абдоминальная боль без других специфических проявления (ФАБ, FAP-NOS) (МКБ-X R10) – продолжительная или часто рецидивирующая боль, локализованная в околопупочной области, или в других областях живота, наблюдающаяся на протяжении более 2 мес., при частичном или полном отсутствии связи между болью и физиологическими событиями (т.е. приемом пищи, дефекацией и др.), сопровождающаяся незначительной потерей повседневной активности, отсутствием органических причин боли и диагностических признаков других функциональных гастроэнтерологических нарушений.

Симптомы раздражения брюшины

Симптом Розанова – активное надувание и втягивание живота затруднено при острых процессах в брюшной полости.

Симптом Щеткина–Блюмберга – значительное усиление болезненности при быстром отнятии руки, производящей глубокую пальпацию живота.

Симптом Раздольского – выявление зоны максимальной чувствительности при легком постукивании по брюшной стенке.

Симптомы острого панкреатита

Симптом Воскресенского – исчезновение пульсации брюшной аорты в подчревной области.

Симптом Мэйо–Робсона – болезненность при глубокой пальпации в левом ребернопозвоночном углу.

Симптом Грей–Турнера – цианоз кожи боковых отделов живота.

Симптом Кулена – цианоз кожи в области пупка.

Симптом Керте – наличие резистентности брюшной стенки в виде пояса, соответствующего топографическому положению поджелудочной железы.

Симптомы острого аппендицита

Симптом Ровзинга – толчкообразное движение при глубокой пальпации левой подвздошной области вызывает болезненность в правой подвздошной области.

Симптом Образцова – усиление болезненности при пальпации правой подвздошной области при поднятой правой ноге.

Симптом Ситковского – при повороте больного на левый бок болезненность усиливается вследствие натяжения брыжейки воспаленного отростка.

Симптом Бартомье–Михельсона – появление или значительное усиление пальпаторной болезненности в правой подвздошной области при положении больного на левом боку.

Симптом Воскресенского («симптом рубашки») определяется через натянутую рубашку. При быстром скольжении давящей на брюшную стенку руки от мечевидного

отростка в правую подвздошную область появляется значительная болезненность в области расположения воспаленного червеобразного отростка.

Симптом Волковича–Кохера – перемещение болей из эпигастральной в правую подвздошную область.

Симптом Крымова – болезненность правого пахового канала при введении исследующего пальца через наружное отверстие в области задней стенки.

Симптом Чугуева – прощупывание напряженных тяжей в наружной косой мышце живота при пальпации правой подвздошной области. Чаще определяется в положении больного на левом боку.

Триада Мондора – болезненность, напряжение мышц и положительный симптом Щеткина–Блюмберга в правой подвздошной области.

Болевые симптомы поражения желчного пузыря и печени

Симптом Ортнера–Грекова – поколачивание ребром ладони по правой реберной дуге (положителен при поражении желчного пузыря или печени).

Симптомы острого холецистита

Симптом Ортнера – возникновение болезненности при постукивании ребром кисти по правой реберной дуге.

Симптом Георгиевского–Мюсси (frenicus–симптом) – надавливание между ножками m. sterno–cleido–mastoidеus (при поражении печени и желчного пузыря болезненность будет справа), вследствие иррадиации по диафрагмальному нерву раздражения с рецепторов диафрагмы.

Симптом Березнеговского – иррадиация болей в правое надплечье.

Симптом Кера – боль при вдохе во время пальпации правого подреберья

Симптом Мерфи – равномерно надавливая большим пальцем руки на область желчного пузыря, предлагают больному сделать глубокий вдох, при этом он задерживает дыхание и отмечается значительная боль в этой области.

Симптомы прободной язвы желудка и 12-перстной кишки

Симптом Спигарного – исчезновение печеночной тупости и появление высокого тимпанита над печенью.

Симптом Куленкампа – при пальцевом ректальном исследовании определяется болезненность тазовой брюшины, вызванная скоплением перитонеального экссудата и желудочного содержимого.

Симптом Грекова – замедление пульса сразу же после прободения язвы желудка или 12-перстной кишки.

Симптомы острой кишечной непроходимости

Симптом Шланге – признак паралича кишечника: при выслушивании живота отмечается полная тишина.

Симптом Обуховской больницы – признак заворота сигмовидной кишки: расширенная и пустая ампула прямой кишки при ректальном исследовании.

Симптом Матье – при быстрой перкуссии надпупочной области слышится шум плеска.

Симптом Валя – высокий тимпанит с металлическим оттенком при перкуссии живота.

Симптом Склярора – при пальпации живота возникает шум плеска в кишечнике

Симптом Байера – ассиметрия живота («косой живот»).

Симптом Анитютца – пальпаторно выявляемое вздутие слепой кишки, свидетельствующее о непроходимости ободочной кишки.

Симптом Данса – «пустая подвздошная область», не пальпируется слепая кишка (признак подвздошно-ободочной инвагинации).

Симптомы перитонита

Симптом Краснобаева – напряжение прямых мышц живота.

Симптом Маделунга – большая разница температур в подмышечной области и прямой кишке.

Симптом Маккензи – гиперестезия кожи живота.

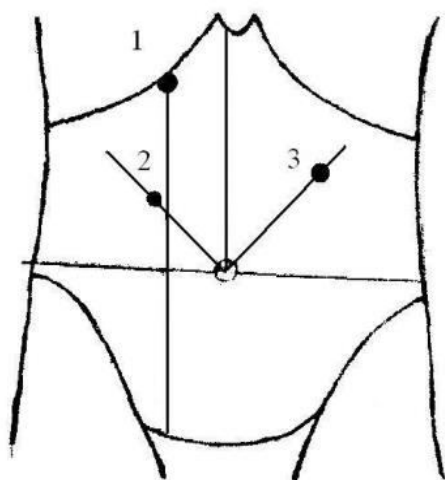


Рис. 2.6.7. Расположение болевых точек на передней поверхности брюшной стенки (Нагаева Т.А., 2011):
1 – точка Кера (проекция желчного пузыря);
2 – точка Дежардена (проекция головки поджелудочной железы);
3 – точка Мейо–Робсона (проекция хвоста поджелудочной железы)

Таблица 2.6.18

Клиническая характеристика болей в животе различного происхождения
(Струтынский А.В. и соавт., 1997)

Характер болей	Характеристика болей	Заболевания, синдромы
Спастические (возникают в результате спазма гладкой мускулатуры)	- Острые, приступообразные (внезапно начинаются и нередко также внезапно заканчиваются), очень интенсивные. - Обычно четко локализованы, с типичной иррадиацией. - Ослабевают после приема спазмолитиков. - Могут сопровождаться рвотой (часто не приносит облегчения), лихорадкой (рефлекторного генеза) и локальным напряжением мышц брюшной стенки.	Желчная колика, почечная колика, кишечная колика (при синдроме раздраженной кишки), желудочная колика (при язвенной болезни)
Дистензионные (боли от растяжения стенок полых органов и натяжения их связочного аппарата)	- Тупые тянущие мало интенсивные обычно разлитые. - Без четкой локализации и иррадиации. - Часто не стихают после приема спазмолитиков.	Метеоризм, гипосекреторный синдром (гастриты со снижением секреторной и моторной функций желудка)
Перитонеальные (при переходе воспаления на париетальную брюшину)	- Возникают постепенно (при воспалениях органов) или остро (при их прободении). - Постоянные, непрерывно усиливаются вплоть до нестерпимых болей. - Боли сопровождают общие признаки воспаления и интоксикации, рвота, ограничение дыхательных движений живота, напряжение мышц брюшной стенки, положительный симптом Щеткина–Блюмберга и ослабление (исчезновение) перистальтики. - Возможна острая сосудистая недостаточность.	Перитониты, развившиеся в результате: воспаления органов (холецистит, аппендицит); прободения полых органов (язвенная болезнь)
Сосудистые (при спазме или тромбозе артерий, ведущих к ишемии органа или некрозу)	- Возникают внезапно, разлитые, могут быть очень интенсивными, постоянно усиливаются (вплоть до нестерпимых). - При некрозах органов развивается перитонит, возникают перитонеальные боли.	Мезентериальный тромбоз, эмболии артерий, брюшная жаба (спазм)

Периодичность болевого синдрома в зависимости от приема пищи или длительности состояния натошак (Струтынский А.В., 1997; Ткачук Е.А., Мартынович Н.Н., 2020)

Время возникновения	Динамика болей	Причины
ранние боли, возникающие через 10–15 мин после еды	усилением через 1,0–1,5 ч	гастрит, язвенная болезнь с локализацией в теле желудка, раке кардиального
поздние боли, появляющиеся через 1,5–4,0 ч после приема пищи		язва 12-перстной кишки, дуоденита
ночные и голодные боли	легко купируются приемом антацидов и небольшого количества пищи	язвы 12-перстной кишки (сочетаются с гиперсекрецией соляной кислоты и пепсина в желудке)
весенне-осенний сезонный характер		язвенная болезнь

Шкалы оценки болевого синдрома



Рис. 2.6.8. Шкала рук (Hand Scale) для детей старше 3-х лет (Клинические рекомендации «Болевой синдром у детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи», 2017 г.)



Рис. 2.6.9. Рейтинговая шкала Вонга–Бейкера для детей от 3-х до 7 лет (Клинические рекомендации «Болевой синдром у детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи», 2017 г.)

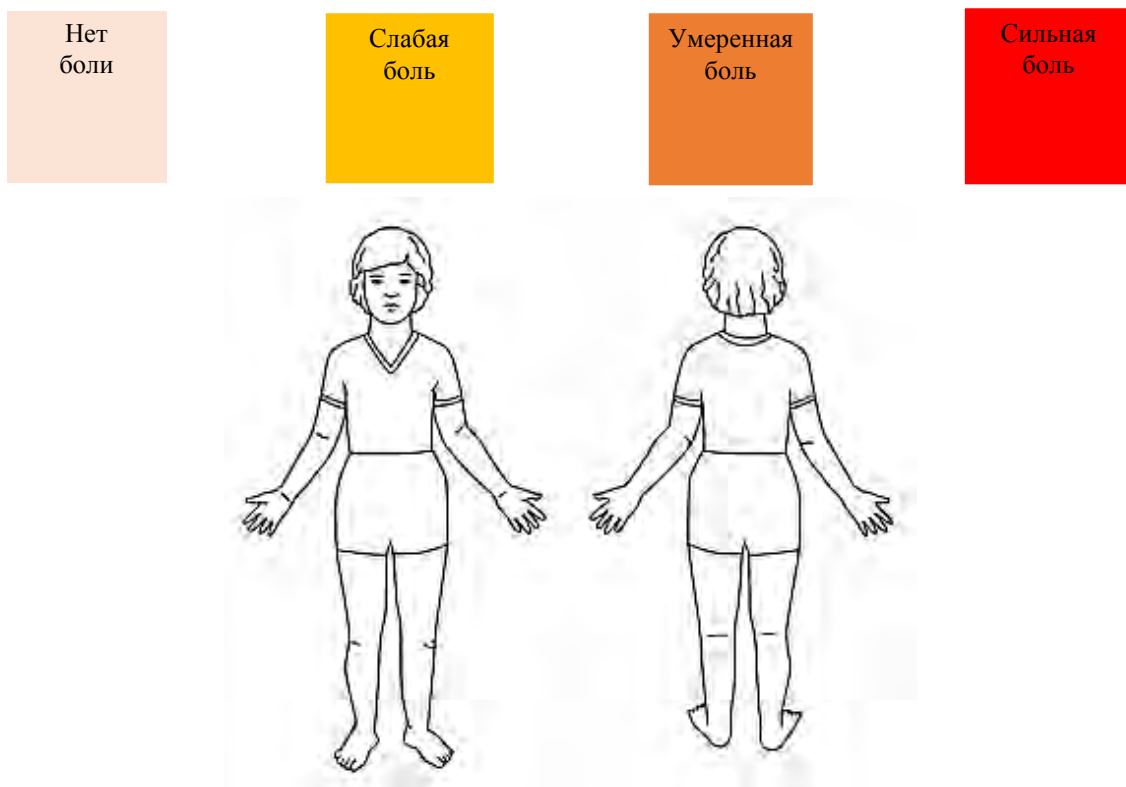


Рис. 2.6.10. Цветная шкала Эланда для детей от 3-х до 7 лет (можно старше)

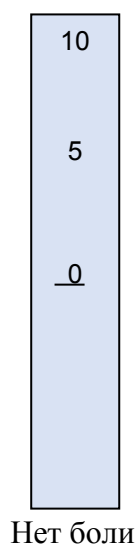


Рис. 2.6.11. Визуально-аналоговая шкала боли для детей старше 7 лет

Таблица 2.6.20

Шкала оценки боли у новорожденных и детей до 1 года (NIPS)

Показатель	0 баллов	1 балл	2 балла	Баллы
Выражение лица	Расслабленные мышцы. Спокойное лицо, нейтральное выражение	Гримаса. Сжаты мышцы лица, изборозженный лоб, страдальчески изогнуты брови, подбородок и челюсть (негативное выражение лица – нос, рот, брови)	—	

Плач	Отсутствие плача спокойствие	Хныканье, умеренные прерывистые стоны	Сильный плач. Сильный крик, высокий, пронзительный, непрерывный	
Дыхание	Дыхание расслабленное. Обычное для данного ребенка	Визуальное изменение дыхания. Вдыхание воздуха нерегулярное, быстрее обычного, рвотные движения, задержка дыхания	—	
Руки	Руки расслаблены. Нет напряженности мышц, случайные движения рук	Руки согнуты/вытянуты. Напряженные, выпрямленные руки, напряженное и/или быстрое движение, сгибание рук	—	
Ноги	Ноги расслаблены. Нет напряженности мышц, случайные движения ног	Ноги согнуты/вытянуты. Напряженные, прямые ноги, напряженное и/или быстрое движение, сгибание ног	—	
Состояние возбуждения	Сон/пробуждение Спокойный, мирный сон со случайными движениями ног	Суетливое состояние. Тревога, беспокойство и нервные движения	—	
Суммарный балл:				

Примечание: уровень шкалы более 3-х баллов свидетельствует о наличии боли.

Таблица 2.6.21

Поведенческая шкала FLACC для детей до 3-х лет (Клинические рекомендации «Болевой синдром у детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи», 2017)

Параметры	Характеристика	Баллы	Балл оценки
Лицо	Неопределенное выражение или улыбка	0	
	Редко – гримаса или сдвинутые брови. Замкнутость. Не проявляет интереса	1	
	Частое или постоянное дрожание подбородка. Сжатие челюстей	2	
Ноги	Нормальное положение, расслабленность	0	
	Не может найти нормального положения, постоянно двигает ногами. Ноги напряжены	1	
	Брыкание или поднимание ног	2	
Движения	Лежит спокойно, положение нормальное, легко двигается	0	
	Корчится, сдвигается вперед и назад, напряжен	1	
	Выгибается дугой; ригидность; подергивания	2	
Плач	Нет плача (в состоянии бодрствования и во сне)	0	
	Стонет или хнычет; время от времени жалуется	1	
	Долго плачет, кричит или всхлипывает; часто жалуется	2	
Насколько поддается успокоению	Доволен, спокоен	0	
	Успокаивается от прикосновений, объятий, разговоров. Можно отвлечь	1	
	Трудно успокоить	2	
Суммарный балл:			

Таблица 2.6.22

Шкала тактильной и визуальной оценки боли (TVP scale)
(Клинические рекомендации «Болевой синдром у детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи», 2017)

Параметры	Характеристика	Балл (нет – 0, есть – 1)
Напряженность лица	Напряжение на лице (страх или боль), сжатый рот, напряжение или беспокойство в глазах, расстроенный взгляд	
Положение головы	Голова асимметрична	
	Шея несимметрично расположена на плечах, плечи приподняты	
Дыхание	Грудное и/или нерегулярное дыхание, и/или дыхание ртом, и/или межреберными мышцами, и/или раздувание крыльев носа, и/или потрескивание	
ЧСС	Учащение и/или снижение частоты сердечных сокращений	
Положение рук и ног	Руки плотно прижаты к телу или скрещены у лица, груди или живота	
	Кулаки (невозможно или сложно открыть пальцем)	
	Кулаки (невозможно или сложно открыть пальцем)	
	Одна нога прикрывает область подгузника	
	Пальцы загигают вверх с твердыми ступнями, лодыжки плотно сведены	
Суммарный балл:		

Примечание: Шкала тактильной и визуальной оценки боли – 10-балльная шкала, 1 балл дается за наличие симптома. Минимальная сумма баллов – 0, максимальная сумма баллов – 10. Количество баллов отражает выраженность болевого синдрома.

Симптом запор

Функциональные расстройства органов пищеварения (ФРОП) у детей

Функциональный запор (МКБ X К 59.0) – увеличение интервалов между актами дефекации и/или систематически неполное опорожнение кишечника. Увеличение интервала между дефекациями, изменение плотности стула и приложение определенных усилий для опорожнения.

Таблица 2.6.23

Классификации функциональных расстройств по Римским Критериям и Российским клиническим рекомендациям (Бельмер С.В. и др., 2020)

Римские критерии IV	Российские рекомендации
Г. ФРОП у детей раннего возраста (от 0 до 3-х лет): • Младенческие срыгивания • Синдром руминации • Синдром циклических рвот • Младенческие колики • Функциональная диарея • Младенческая дисхезия • Функциональные запоры	А. ФРОП у младенцев (до 1 года): • Младенческие срыгивания • Младенческие колики • Младенческая дисхезия • Функциональные запоры
Н. ФРОП у детей и подростков (от 3-х до 17 лет): • Функциональные расстройства с тошнотой и рвотой: – синдром циклической рвоты, – функциональная тошнота и рвота, – функциональная тошнота, – функциональная рвота.	Б. ФРОП у детей раннего возраста (1–3 г): • Синдром циклических рвот • Функциональные абдоминальные боли • Функциональные запоры

• Функциональные расстройства с абдоминальной болью • Функциональная диспепсия • Синдром раздраженного кишечника • Абдоминальная мигрень • Функциональная абдоминальная боль • Функциональные расстройства дефекации: – функциональные запоры, – неретенционное недержание кала	
	В. ФРОП у детей и подростков (от 3-х до 17 лет): • Функциональные расстройства с тошнотой и рвотой: – синдром циклической рвоты, – функциональная тошнота и рвота, – функциональная тошнота, – функциональная рвота. • Функциональные расстройства с абдоминальной болью • Функциональная диспепсия • Синдром раздраженного кишечника • Функциональная абдоминальная боль • Билиарная дисфункция • Функциональные расстройства дефекации • Функциональные запоры

Таблица 2.6.24

Бристольская шкала кала

Тип 1	Отдельные твердые комки, как орехи, трудно продвигаются	
Тип 2	В форме колбаски, но комковатый	
Тип 3	В форме колбаски, но с ребристой поверхностью	
Тип 4	В форме колбаски или змеи, гладкий и мягкий	
Тип 5	Мягкие маленькие шарики с ровными краями	
Тип 6	Рыхлые частицы с неровными краями, кашицеобразный стул	
Тип 7	Водянистый, без твердых частиц	

Таблица 2.6.25

Стадии течения функциональных запоров (Бельмер С.В., Разумовский А.Ю., 2016)

Стадии	Признаки
Компенсированная	– отсутствие самостоятельного стула 2–3 дня; – сохранены позывы на дефекацию; – отсутствуют боли в животе и вздутие живота; – запоры корректируются диетой.
Субкомпенсированная	– отсутствие самостоятельного стула 3–7 дней; – дефекация после слабительных; – могут быть боли в животе и вздутие живота.
Декомпенсированная	– отсутствие самостоятельного стула свыше 7 дней; – отсутствуют позывы на дефекацию; – боли в животе и вздутие живота; – каловая интоксикация; – запоры устраняются только после сифонной клизмы.

Синдром срыгиваний и рвоты

Срыгивание – симптом, характерный только для новорожденных и детей первого года жизни. Срыгивания и рвота отмечаются более чем у 80% детей первого года жизни.

При срыгиваниях регургитация желудочного содержимого происходит пассивно, без напряжения брюшного пресса и диафрагмы, и, в отличие от рвоты, не сопровождается вегетативными реакциями.

Таблица 2.6.26

Основные дифференциальные признаки дискинезии желудка (Пайков В.Л. и соавт., 1998)

Признак	Привычные срыгивания	Пилороспазм	Пилоростеноз
Масса при рождении	Небольшая	Нормальная	Нормальная
Начало заболевания	В первую неделю жизни	На 1–2-й неделе жизни	На 2–4-й неделе жизни
Первый симптом	срыгивания	Срыгивание	Рвота, реже – срыгивание
Срыгивания	Частые, обильные или необильные	Частые, обильные	Нерегулярные
Рвота	Редкая, необильная, может отсутствовать	Нерегулярная, но обильная	Упорная, «фонтаном»
Характер рвотных масс	Неизменное молоко	Неизменное или свернувшееся молоко	Свернувшееся молоко с кислым или гнилостным запахом и примесью слизи
Мочевыделения	Не нарушено	Не нарушено	Число мочеиспусканий сокращено, количество мочи уменьшено
Видимая перистальтика желудка	Отсутствует	Обычно не видна	Как правило в виде «песочных часов»
Общее состояние	Мало нарушено	Отчетливо нарушено	Резко нарушено
Прибавка массы тела за 1-й месяц жизни	Нормальная	Снижена	Отсутствует
Явление гипотрофии	Отсутствует	I–II степень	II–III степень

Таблица 2.6.27

Дифференциальная диагностика пилороспазма и пилоростеноза
(Ткачук Е.А., Мартынович Н.Н., 2020)

Клинические признаки	Пилороспазм	Пилоростеноз
Время появления главного признака – рвоты	С первых дней жизни	Чаще на 2–4-й неделе жизни (вспомните объем желудка в этом возрасте)

Состав рвотных масс	Чаще нествороженное молоко, через короткое время после кормления	Чаще створоженное молоко, может быть еще с предыдущего кормления
Объем рвотных масс	Всегда меньше объема съеденной пищи, может быть незначительное количество	Большой, может быть больше объема съеденной пищи
Частота и закономерность рвоты	Частая (2–4 раза в день), непостоянная	На 2-м месяце частота уменьшается (1–2 раза в день), но постоянная
Вид рвотной реакции	Срыгивание	Фонтаном
Физическое развитие	Нормальное или незначительная задержка	Замедленное – развивается гипотрофия
Стул	Запоры чередуются с нормальным стулом	Запор
Объем мочи и частота мочеиспусканий	Могут быть уменьшены в 1,5–2 раза	Значительно уменьшены (в 3–4 раза)
Самочувствие ребенка	Часто плачет, беспокойный, крик перед рвотой и во время нее	Чаще спокойный, иногда может быть возбуждение перед рвотой
Симптом «песочных часов»	Нет	Есть
Данные рентгенологического исследования (сокращение желудка по типу «песочных часов», задержка рентгеноконтрастного вещества в желудке)	Нет сокращения желудка по типу «песочных часов», вещество задерживается в желудке на 6–8 ч	Есть сокращение желудка по типу «песочных часов», вещество находится в нем в течение 24 ч и более
Данные УЗИ	Норма	Пилорический отдел: – гипертрофия стенки >4 мм; – увеличение длины >20 мм; – при поперечном сканировании – симптом «кокарды»
Эффективность лечения холинолитическими препаратами	Положительный результат через несколько дней	Эффекта нет

Таблица 2.6.28

Синдром срыгивания, синдром рвоты (Сапожников В.Г., Кузнецова Т.А., 2022)

Классификация рвоты	Патогенетический механизм	Критерии
Рефлекторная рвота	Раздражение периферических нервных рецепторов пищеварительной трубки и брюшной полости.	• Частота (частая и редкая) • Фон рвоты (состояния, при которых она возникла) • По времени наступления (во время еды, сразу после нее и перед очередным приемом пищи) • Объем рвотных масс (необильная и обильная рвота). • Содержимое рвотных масс • Рвота может приносить или не приносить облегчение. • Сопутствующие симптомы
Центральная рвота	Раздражение рвотного центра в продолговатом мозге. Связано с повышением внутричерепного давления при отеке мозга: менингите, энцефалите, и т.д.	
Механическая рвота	Нарушение проходимости кишечной трубки, а ее особенности зависят от места непроходимости.	
Смешанная (центральная, механическая)	Сочетание факторов	

Синдром мальабсорбции

Мальабсорбция – синдром, объединяющий все виды патологии, обусловленной расстройством пищеварения и всасывания, и приводящий к нарушению метаболизма.

Таблица 2.6.29

Классификация синдрома мальабсорбции (Слободяк М.Л., 2001)

Наследственный		Приобретенный	
Первичный	Вторичный	Первичный	Вторичный
С нарушением всасывания углеводов	Панкреатогенный	С нарушением всасывания углеводов	Панкреатогенный
С нарушением всасывания белков	Гепатогенный	С нарушением всасывания белков	Гепатогенный
С нарушением всасывания жиров	Гастрогенный	С нарушением всасывания жиров	Гастрогенный
С нарушением всасывания витаминов	Нейроэндокринный	С нарушением всасывания витаминов	Нейроэндокринный
С нарушением всасывания минеральных веществ	Иммунодефицитный	С нарушением всасывания минеральных веществ	Иммунодефицитный
С нарушением всасывания полиубстратного характера	Другой	С нарушением всасывания полиубстратного характера	Другой

Таблица 2.6.30

Классификация синдрома мальабсорбции по степени тяжести (Янкина Г.Н. и соавт., 2022)

Степени тяжести		
I степень тяжести	II степень тяжести	III степень тяжести
У детей уменьшается масса тела (не более, чем на 10%), имеются признаки астеноневротического синдрома, дисгармоничности физического развития, поливитаминовой недостаточности.	У детей наблюдается дефицит массы тела (более 10% – до 20%), отставание в физическом развитии, выраженные признаки поливитаминовой недостаточности и дефицита электролитов (калия, кальция), анемия.	У детей наблюдается дефицит массы тела (более 20%), резкое отставание в физическом развитии, в некоторых случаях – задержка психомоторного развития, выраженные признаки поливитаминовой недостаточности и дефицита электролитов (калия, кальция), анемия.

Таблица 2.6.31

Классификация синдрома мальабсорбции по патогенезу (Янкина Г.Н. и соавт., 2022)

Внутриполостная мальабсорбция	Энтероцеллюлярная мальабсорбция	Постцеллюлярная мальабсорбция
заболевания, связанные с нарушением внутрипросветного пищеварения	заболевания, которые связаны с нарушением мембранного пищеварения или всасывания вследствие дефекта ферментных систем самого энтероцита	заболевания, которые связаны с нарушением в подслизистом слое транспорта питательных веществ
Причины		
• холепатии; • хронические панкреатиты; • панкреатолитиаз; • рак поджелудочной железы; • резекция поджелудочной железы; • синдром короткой кишки;	• хронический аутоиммунный гастрит; • целиакия; • тропическая спру; • болезнь Уиппла; • кишечная лимфангиэктазия; • острый вирусный и бактериальный энтериты; • радиационный энтерит; • лямблиоз;	• иммунодефицитных состояниях, в частности, синдроме вариабельного неклассифицируемого иммунодефицита и селективного дефицита иммуноглобулина А (IgA)

• синдром Золлингера–Эллисона; • муковисцидоз; • синдром Швахмана–Даймонда.	• туберкулез тонкой кишки; • синдром избыточного бактериального роста; • амилоидоз кишечника; • гипогаммаглобулинемия; • абеталипопротеинемия; • дисахаридазная недостаточность; • недостаточность сахаразоизомальтазы; • цистинурия (наследственное заболевание, характеризующееся нарушением транспорта ряда аминокислот в эпителиальных клетках кишечного тракта); • болезнь Хартнупа (мальабсорбция триптофана в результате нарушения транспортной функции клеток слизистой оболочки кишечника); • ВИЧ-энтеропатия; • голодание; • применение лекарственных препаратов (например, неомидина).	
---	--	--

Таблица 2.6.32

Лактазная недостаточность (проба Бенедикта)

Исследуемый материал	В норме содержание углеводов	Лактазная недостаточность	Показания
кал	0– 0,25%	выше 0,25%	– повышенное газообразование в кишечнике (метеоризм, вздутие кишечника, боли в животе, срыгивания); – осмотическая диарея после приема молока или содержащих лактозу молочных продуктов; – недостаточная прибавка массы тела у детей раннего возраста возможна

Таблица 2.6.33

Клинические симптомы при дефиците витаминов и минералов (Янкина Г.Н. и соавт., 2022)

Симптомы	Дефицит витаминов, минералов
Анемия (гипохромная, микроцитарная)	Железо
Анемия макроцитарная	Витамин В ₁₂ , фолиевая кислота
Кровотечение, синяки, петехии	Витамин К и С
Карпопедальный спазм	Кальций, магний
Боль в конечностях, патологические переломы	Кальций, калий, магний, вит Д
Глоссит	В ₁ , В ₂ , В ₃ , В ₆ , В ₁₂ , фолиевая кислота, ниацин, железо В ₁ , В ₆ , В ₁₂
Куриная слепота	Витамин А

Таблица 2.6.34

Копрологические синдромы (Кильдиярова Р.Р., 2019)

Синдром	Причины	Копрология
Оральный	Недостаточное разжевывание, возможно ускоренное прохождение пищи по пищеварительному тракту	Наблюдается непереваренные остатки пищи
Гастрогенный	Секреторная недостаточность желудка и поджелудочной железы	Непереваренные мышечные волокна, соединительная ткань

Пилородуоденальный	Выраженная функциональная недостаточность желудка и ДПК	Неизмеренные мышечные волокна, соединительная ткань, растительная клетчатка
Секреторная недостаточность поджелудочной железы	Панкреатит, дуоденит, глистная инвазия	Испражнения жидкие, обильные желто-серого цвета, мазевидные, обнаруживаются нейтральные жиры, мышечные волокна
Недостаточность желчеотделения	Холецистохолангит, аномалия развития желчных путей	Испражнения серого цвета, много жирных кислот, отсутствие реакции на стеркобилин
Энтеральный	Энтерит	Стул жидкий, гомогенный, желтого цвета. Много лейкоцитов, эпителиальных клеток, кристаллов жирных кислот, растворимых белков
Илеоцекальный	Энтероколит	Испражнения со слизью, пенистые, кислого запаха. Обилие непереваренной клетчатки, крахмальных зерен, йодофильной флоры
Колитный	Колит	Испражнения со слизью, иногда плотной консистенции (овечий кал). Лейкоциты, кровь, эпителиальные клетки

Синдромы поражения печени и печеночной недостаточности

Таблица 2.6.35

Типы дискинезии желчного пузыря (Ишманов М.Ю. и др., 2013)

Основные признаки	Гиперкинетический – тонус желчного пузыря и сфинктера Одди повышены, что нарушает оттока желчи в ДПК	Гипокинетический – снижен тонус и двигательная активность желчных путей и сфинктера Одди
Болевой синдром	Приступообразные, острые, но кратковременные	Боли тупые, ноющие с чувством распираания в правом подреберье, чаще постоянные, сочетающиеся с тошнотой, горечью во рту, уменьшающаяся после приема пищи
Возможные причины	Чаще связаны с эмоциональным или физическим напряжением, приемом пищи	Связан с патологией желчного пузыря и/или патологией других органов ЖКТ (гастрит, язвенная болезнь), ожирением, СД
УЗИ	Желчный пузырь четкий, толщина стенки не превышает 3 мм	Желчный пузырь увеличен, опущен, растянут, толщина стенки не превышает 3 мм

Таблица 2.6.36

Ведущие причины хронической печеночной недостаточности у детей (Kelly D., 2002)

– билиарная атрезия; – идиопатический неонатальный гепатит; – синдром Алажиля; – семейный внутрипеченочный холестаз; – дефицит α-1-антитрипсина; – тирозинемия I типа; – болезнь Вильсона; – кистозный фиброз; – гликогенозы; – аутоиммунный гепатит; – вирусные гепатиты; – фиброполикистозная болезнь печени (нередко с синдромом Кароли); – первичное иммунодефицитное состояние; – неалкогольный стеатогепатит

Таблица 2.6.37

Биохимические синдромы при патологии печени (Вахлова И.В., Сафронова Л.Е., 2014)

Синдромы	Показатели
Синдром цитолиза	Повышение АСТ, АЛТ Снижение уровня альбумина, протромбина, факторов свертывания, холестерина, холестеринэстеразы Повышение уровня прямого билирубина
Мезенхимально-воспалительный синдром	Повышение СРБ, фибриногена ↑ α ₂ - и у-глобулинов, тимоловой пробы
Синдром холестаза	Без желтухи: повышение уровня щелочной фосфатазы, ЛАП, ГТТ
	Без желтухи, но с повреждением гепатоцитов: повышение уровня АСТ, АЛТ, ГТТ, ХЭ, ЛАП, ГТТ
	С желтухой: повышение уровня ЩФ, ЛАП, ГТТ и билирубина
	С желтухой и с повреждением гепатоцитов: повышение уровня ЩФ, ЛАП, ГТТ, билирубина, АЛТ, АСТ.
Синдром печёночно-клеточной недостаточности	Снижение активности холинэстеразы, протромбина, альбумина, общего белка
Синдром шунтирования	Повышение уровня аммиака в сыворотке крови (28,6–85,8 мкмоль) и отдельных аминокислот (тирозина, фенилаланина, триптофана), фенолов, индикана, меркаптана, жирных кислот.
Синдром опухолевого роста	Лейкоцитоз Увеличение СОЭ Анемия Повышение α-фетопротеина

Таблица 2.6.38

Лабораторные критерии типа поражения печени (Вахлова И.В., Сафронова Л.Е., 2014)

Показатель	Гепатоцеллюлярный	Холестатический	Смешанный
АЛТ	≥200%	норма	≥200%
ЩФ	норма	≥200%	≥200%
Соотношение АЛТ/ЩФ	≥5	≤2	2–5
Вероятные повреждающие лекарственные агенты	– Парацетамол – Аллопуринол – Амиодарон – НПВС – Препараты для лечения СПИД	– Анаболические стероиды – Клопидогрел – Хлорпромазин – Эритромицин – Гормональные контрацептивы	– Амитриптилин – Эланоприл – Кармазепин – Сульфонамид – Фенитоин

Синдром желтухи

Таблица 2.6.39

Диапазон уровня билирубина в сыворотке крови в зависимости от степени выраженности желтухи (Ткаченко А.К., 2017)

Степень желтухи	Желтушные участки кожи	Уровень билирубина, мкмоль/л
I	Лицо, шея	>80
II	Лицо, шея, спина, грудь, живот до пупка	150
III	Вся кожа до локтевых сгибов и колен	200
IV	Все тело, кроме кожи на ладонях и подошвах	>250
V	Все тело	>350

Таблица 2.6.40

Классификация желтух (Мусатова Л.А., 2022)

Тип желтухи	Лабораторные показатели крови	Лабораторные показатели мочи	Лабораторные показатели кала
Надпеченочная	Повышение уровня билирубина за счет непрямой фракции	Цвет: темный или обычный	Цвет: темный или обычный
	ЩФ в пределах нормы	Уробилиногенурия	Повышение уровня стеркобилиногенов
Печеночная	Повышение уровня билирубина за счет прямой фракции	Цвет: темный	Цвет: обесцвечен или обычный
	Умеренное повышение ЩФ	Уробилиногенурия, билируинурия+ желчные пигменты	Стеркобилиногены в пределах нормы
Подпеченочная	Повышение уровня билирубина за счет прямой фракции	Цвет: очень темный (моча цвета пива)	Цвет: обесцвечен
	Выраженное повышение ЩФ	Уробилиногены отсутствуют, высокая концентрация прямого билирубина	Стеркобилиногены отсутствуют, повышение уровня жирных кислот

Таблица 2.6.41

Причины неонатальной желтухи (Аксенов Д.В., 2023)

Сроки появления	Причины	Клиника	Лабораторные показатели
Физиологическая			
На 2–3 сутки	Повышенное образование непрямого билирубина за счет: – укорочения длительности жизни эритроцитов, содержащих фетальный гемоглобин до 70 дней; – физиологической полицитемии при рождении; – несостоятельности эритропоэза; – увеличения образования НБ из незритроцитарных источников гема из-за катаболической направленности обмена веществ.	Общее состояние ребенка не страдает, отсутствует гепатолиенальный синдром, моча и кал обычной окраски. Течение: монотонное нарастание, затем постепенное окончательное исчезновение.	– концентрация НБ при рождении – менее 50 мкмоль/л; – почасовой прирост НБ в первые сутки жизни не превышает 3,4 мкмоль/л, суточный – 85 мкмоль/л; – макс. уровень общего билирубина не превышает 255 мкмоль/л, НБ – 220 мкмоль/л; – пик подъема билирубина приходится на 4–5-е сутки у доношенных, на 7–8-е сутки жизни у недоношенных – содержание прямого билирубина не превышает 10–15% от общего количества бил.
Патологическая			
Ранняя: в первые 24 ч после рождения	Возможные основные причины могут отличаться при повышении: <u>Преимущественно непрямого билирубина</u> : гемолитическая болезнь, гипотиреоз.	Ребенок вялый, плохо сосет грудь, срыгивает. Врожденные рефлексы снижены. Характерно волнообразное течение.	Резкое повышение общего билирубина > 85,5 мкмоль/л/день = 5 мг/дл/день Уровень прямого билирубина > 34 мкмоль/л (2 мг/дл), или ≥20% от уровня общего билирубина.
Поздняя: на 2-й неделе жизни или позже	<u>Преимущественно прямого билирубина</u> : сепсис, врожденные инфекции, гепатит, атрезия желчевыводящих путей.		



Рис. 2.6.12. Измерение уровня билирубина на разных участках кожи с помощью транскутанного анализатора (Захарова И.Н., Заплатников А.Л., Горяйнова А.Н., 2018)

1 – измерение уровня билирубина в области лица, 2 – измерение уровня билирубина в области груди, 3 – измерение уровня билирубина в области подошвенной поверхности стопы



Рис. 2.6.13. Типичная поза (опистотонус) у недоношенного ребёнка с неонатальной желтухой и острой билирубиновой энцефалопатией



Рис. 2.6.14. Вид головного мозга недоношенного ребёнка при желтухе (гипербилирубинемии) с характерным прокрашиванием жёлтым (Mitra S., Rennie J., 2017)

Дифференциальная диагностика желтух (Мусатова Л.А., 2022)

Показатели	Виды желтух		
	<i>гемолитическая</i>	<i>паренхиматозная (холестатическая)</i>	<i>механическая</i>
Окраска кожи	Бледно-желтая с лимонным оттенком	Оранжевая, желтая	Зеленый оттенок желтухи, желтосерый
Интенсивность желтухи	Небольшая	Умеренно выраженная	Умеренно или резко выраженная
Кожный зуд	Отсутствует	Неустойчивый	Устойчивый
Тяжесть в области печени	Нет	Часто в ранней стадии болезни	Редко, исключая острый холецистит
Размер печени	Нормальный, может быть умеренное увеличение	Печень увеличена, нормальная или уменьшена при печеночной энцефалопатии	Нормальный или увеличена
Боли в правом подреберье	Нет	Редко	Часто
Размеры селезенки	Увеличена	Часто увеличена	Чаще не увеличена
Цвет мочи	Нормальный	Темный (наличие связанного билирубина)	Темный (наличие связанного билирубина)
Содержание уробилина в моче	Резко повышен	Может отсутствовать короткий период, в дальнейшем чрезмерно или умеренно повышен	Отсутствует
Цвет кала	Нормальный или темный (повышено содержание стеркобилина)	Белый или серый (снижен стеркобилин, повышено количество жира)	Ахоличный (нет стеркобилина, повышено количество жира)
Функциональные пробы печени	Повышенное содержание свободного билирубина; осадочные пробы отрицательные; активность щелочной фосфатазы не изменена	Повышено содержание связанного и свободного билирубина; повышение активности трансаминаз в 5 раз и более; осадочные пробы положительные	Высокое содержание связанного билирубина в крови; повышение активности ЩФ и холестерина; осадочные пробы отрицательные
Специальные тесты	Положительные тесты гемолиза и реакция Кумбса; осмотическая резистентность эритроцитов снижена; выявление тепловых и холодовых антител в сыворотке	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (с доплером); эластография печени; биопсия печени; лапароскопия	Рентгенологическое исследование желудочно-кишечного тракта и желчных путей; лапароскопия; биопсия печени; фиброгастродуоденоскопия

Синдром гепатомегалия

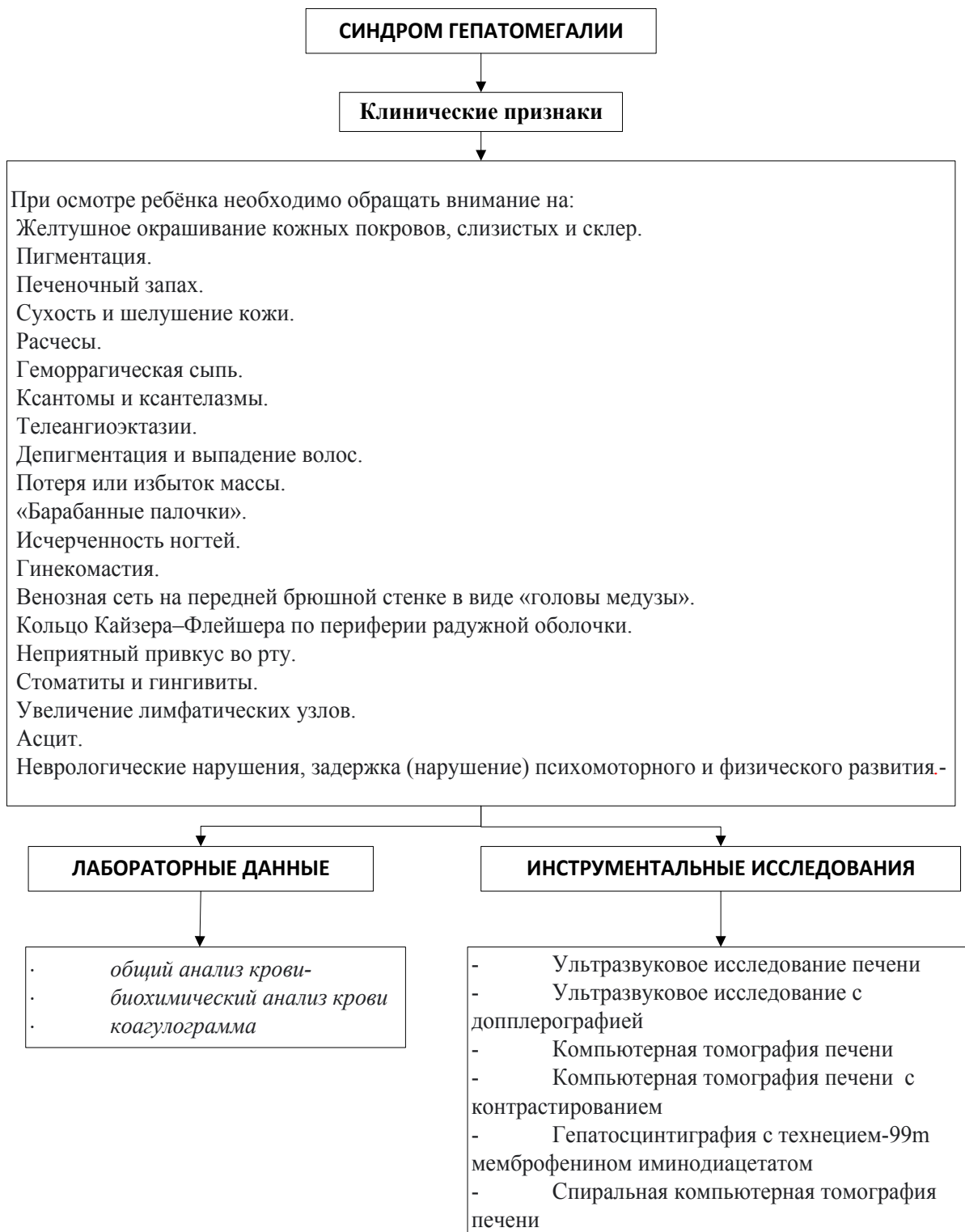


Рис. 2.6.15. Синдром гепатомегалия (схема) (Захарова И.Н., 2015)

Таблица 2.6.43

Причины гепатомегалии у детей (Захарова И.Н., Пыков М.И., 2015)

Патогенетические механизмы развития гепатомегалии	Заболевания, вызывающие гепатомегалию
Воспаление	• Врожденные инфекции (токсоплазмоз, герпес, цитомегаловирусная инфекция, фетальный синдром краснухи) • Гепатит А, В, С • Абсцесс печени (амебный, бактериальный) • Токсокароз, шистосоматоз • Токсическое и лекарственное поражение печени • Обструкция внутри- и внепеченочных желчных путей
Нарушение оттока крови и желчи	• Цирроз печени • Болезнь Вильсона • Стеноз или тромбоз воротной и селезеночной вены • Миелоидная метаплазия • Воздействие винилхлорида • Атрезия желчных протоков • Сердечная недостаточность
Болезни обмена веществ	• Гликогенозы • Мукополисахаридозы • Болезнь Гоше • Болезнь Нимана–Пика • Ганглиозидоз GM1 • Дефицит α1-антитрипсина • Амилоидоз • Порфирии • Болезнь Вильсона
Инфильтративное поражение	• Гемолитическая болезнь новорожденных • Метастазы опухоли • Гистиоцитоз X • Лейкоз • Лимфома • Гепатома • Гемохроматоз • Амилоидоз • Внекостномозговое кроветворение
Первичное поражение печени	• Первичный билиарный цирроз • Врожденный фиброз печени • Мультикистоз печени и почек • Наследственная геморрагическая телеангиэктазия
Гиперплазия купферовских клеток	• Сепсис • Гранулематозный гепатит • Гипервитаминоз А

Таблица 2.6.44

Основные причины гепатомегалии (Захарова И.Н., 2015)

Инфекция/воспаление	Гепатиты – • вирусные (причинами которых могут быть вирусы гепатита А, В, С, D, E, G, Эпштейн–Барр, цитомегаловирус, герпес, Коксаки, краснуха и другие); • бактериальные (сепсис, бактериальный эндокардит, бруцеллез, лептоспироза, абсцесс печени, болезнь кошачьих царапок); • связанные с другими инфекциями (риккетсии, грибковые поражения, малярия, токсоплазмоз, аскаридоз, токсокароз, шистосомиаз, амебиаз); • вызванные токсическим поражением печени; • вызванные аутоиммунными заболеваниями; • вызванные аутовоспалительными заболеваниями; Холангиты.
---------------------	--

Обструкции билиарного тракта:	• билиарная атрезия; • болезнь Кароли; • синдром Алажиля. гемолитическая анемия; • изоиммунная гемолитическая анемия; • талассемия; • врожденная дизэритропоэтическая анемия
Гемолитические анемии:	• при гемоглобинопатиях; • гемолитическая анемия, обусловленная дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы; • идиопатическая аутоиммунная
Заболевания сердечно–сосудистой системы	
Травмы печени	
Неопластические процессы:	• гемангиома печени; • гепатоцеллюлярный рак печени; • миелома; • болезнь Ходжкина; • лейкоз; • лимфома; • метастазы
Приобретенные нарушения метаболизма:	• неалкогольный стеатогепатит; • синдром Мориака; • полное парентеральное питание; • мальнутритивный синдром
Врожденные нарушения метаболизма:	• болезни накопления (или лизосомные болезни накопления) • врожденные нарушения метаболизма, не связанные с лизосомными нарушениями
Сосудистые нарушения	синдром Бадда–Киари

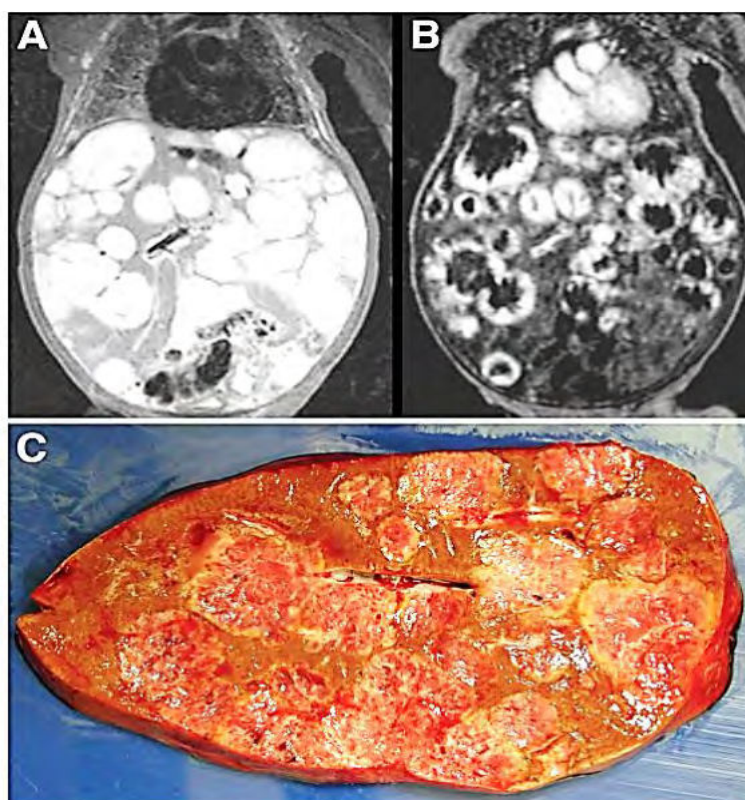


Рис. 2.6.16. Гемангиоэндотелиома. Мультифокальная опухоль у 5-месячного ребенка не поддавалась резекции. Имелись многочисленные гиперинтенсивные, крупные образования, диффузно поражающие печень (А, В) при МРТ. Пациенту была проведена трансплантация печени (С) Показано поперечное сечение эксплантата. (Finegold M.J., Egler, 2008)

Стадии печеночной энцефалопатии

Стадия	Состояние сознания	Интеллектуальный статус, поведение	Неврологический статус
Минимальная (латентная)	Не изменено	Не изменен	Изменения психометрических тестов
1-я (легкая)	Сонливость, нарушение ритма сна	Снижение внимания, концентрации, забывчивость	Мелкоразмашистый тремор, изменение почерка
2-я (средняя)	Летаргия или апатия	Дезориентация, неадекватное поведение	Астериксис, атаксия
3-я (тяжелая)	Сомноленция, дезориентация	Дезориентация, агрессия, глубокая амнезия	Астериксис, повышение рефлексов, спастичность
4-я (кома)	Отсутствие сознания и реакции на боль	Отсутствует	Арефлексия, потеря тонуса



а



б



в

Рис. 2.6.17. Поражение кожи при патологии печени (синдром экзантемы, желтухи; геморрагический синдром) (Koulaouzidis A., Bhat S., 2007): а – крупный план – видна центральная артериола неруса паука (spider naevus); б – ксантомы на уровне локтя – множественные, сливающиеся папулы; в – расширенная сеть поверхностных вен и растяжки у пациента с асцитом

Синдром инфекционно-токсического шока

Инфекционно-токсический шок – патологическое состояние, связанное с выбросом в кровеносное русло продуктов жизнедеятельности микроорганизмов, и характеризующееся, в первую очередь, резким падением артериального давления. ИТШ является жизнеугрожающим состоянием и требует обязательной госпитализации в реанимационное отделение.

Таблица 2.6.46

*Клинико-лабораторная характеристика степеней инфекционно-токсического шока
(Лукашова Л.В., Лепехин А.В., 2016)*

Показатели	I степень	II степень	III степень
Субъективные проявления	озноб, головная боль, артралгии, миалгии, боли в животе неопределенной локализации	резкая слабость	ощущения холода и нехватки воздуха
Температура тела	38–41 °С	Н или ↓ до субнормальных цифр	< 36 °С
Кожные покровы	обычной окраски/бледность, кожа теплая и сухая	общая диффузная бледность, цианоз и акроцианоз, кожа холодная, с мраморным рисунком	резкая бледность, тотальный цианоз, «трупные пятна», кожа холодная и влажная
ДВС–синдром	I степени (мелкая геморрагическая сыпь, единичные кровоизлияния в слизистые глазных яблок)	II степени (крупная обильная геморрагическая сыпь с некрозами, множественные кровоизлияния в слизистые глазных яблок)	III–IV степени (крупная обильная геморрагическая сыпь с некрозами, распространением на лицо и слизистые, множественные кровоизлияния в слизистые глазных яблок, желудочные, почечные и маточные кровотечения)
Частота сердечных сокращений, характеристика пульса и сердечных тонов	тахикардия, пульс ритмичный, удовлетворительного наполнения, приглушение сердечных тонов	выраженная тахикардия (≥100 уд./мин), пульс аритмичный, слабого наполнения, глухость сердечных тонов	резкая тахикардия (≥125 уд./мин), пульс аритмичный, нитевидный, выраженная глухость сердечных тонов
Системное АД	Н (систолическое АД ↓)	прогрессирующее ↓ (систолическое АД – ≤90 мм рт. ст.)	критическое ↓ (систолическое АД – ≤50 мм рт. ст.) или не определяется
Шоковый индекс	0,7–1,0	1,0–1,4	≥1,5
Частота дыхательных движений	умеренная одышка	выраженная одышка	резкая одышка, аритмия дыхания
Диурез	сохранен (может быть ↓ до 25 мл/ч)	олигурия (<10 мл/ч)	анурия
Психоневрологический статус	сознание ясное, психомоторное возбуждение, эйфория, чувство тревоги	сознание сохранено, заторможенность, апатия	нарушения сознания до комы

Гемодинамический профиль	низкое ДЗЛК/высокий СВ /низкое ОПСС	высокое ДЗЛК/нормальный СВ /нормальное ОПСС	высокое ДЗЛК/низкий СВ /высокое ОПСС
Гемостаз	гиперкоагуляция, гиперфибриногенемия	разнонаправленные изменения (чаще по типу коагулопатии потребления), тромбоцитопения	ДВС-синдром III–IV степени с преобладанием фибринолиза (гипокоагуляция, тромбоцитопения, гипофибриногенемия)
рН крови	↓ pCO ₂ , ↓ pO ₂	↓ pCO ₂ , ↓ pO ₂	↑ pCO ₂ , ↓ pO ₂
Уровень калия плазмы	N или ↓	↓	разнонаправленные изменения

ДЗЛК – давление заклинивания легочных капилляров

СВ – сердечный выброс

ОПСС – общее периферическое сосудистое сопротивление

Шоковый индекс (Индекс Альговера–Грубера) – отношение частоты пульса за 1 минуту к величине систолического давления (в норме 60/120 = 0,5).

Синдром желудочно-кишечного кровотечения

Таблица 2.6.47

Классификация степени кровопотери (Толкачев К.С., Соколова С.В., 2019)

Степень кровопотери	Объем кровопотери	АД систол., мм рт. ст	Признаки и симптомы
Компенсированная	10–15%	Нормальное	Слабость, тахикардия, сердцебиение
Умеренная	15–30%	Несколько снижено	Жажда, тахикардия, слабость, потливость
Средняя	30–35%	70–80	Беспокойство, бледность, олигоурия
Тяжелая	35–40%	50–70	Бледность, цианоз, коллапс
Глубокий шок	Более 40–50%	50 и ниже	Коллапс, чувство нехватки воздуха, анурия

Таблица. 2.6.48

Степени тяжести кровопотери у детей (Файзуллина Р.А. и соавт., 2015)

Степень	Клинические проявления
I	Состояние стабильное, самочувствие удовлетворительное, кожные покровы не изменены, умеренная тахикардия, гемоглобин 100 г/л, дефицит ОЦК не более 5%
II	Состояние средней тяжести, кожные покровы бледные, значительная тахикардия, АД систолическое 90 мм рт. ст., гемоглобин 80 г/л, дефицит ОЦК 15% от должного, вялость, головокружение, синкопальное состояние
III	Состояние тяжелое, кожные покровы бледные, холодный пот, пульс частый, нитевидный, АД систолическое 60 мм рт. ст., гемоглобин 50 г/л, дефицит ОЦК 30% от должного, зевает, жажда
IV	Состояние крайне тяжелое, агональное, кожные покровы бледные с цианозом, холодный пот, пульс не определяется. АД не определяется, гемоглобин 50 г/л и ниже, дефицит ОЦК более 30% от должного, потеря сознания

Дети наиболее чувствительны к кровопотере, особенно новорожденные дети и дети грудного возраста. Потеря новорожденными и детьми грудного возраста 10–15% ОЦК вызывает развитие геморрагического шока.

Таблица. 2.6.49

Расчет объем циркулирующей крови у детей (Курек В.В. и соавт., 2019)

Возраст	ОЦК, мл/кг
Недоношенные новорождённые	90–95
Доношенные новорождённые	80–85 (68–100)
8–11 мес.	66–91,4
Менее 2-х лет	75
Старше 2-х лет	70

Таблица 2.6.50

Причины кровотечения зависимости от уровня поражения желудочно-кишечного тракта (Файзуллина Р.А. и соавт., 2015)

Отдел желудочно-кишечного тракта	Заболевания
Начальный отдел ЖКТ (желудок, пищевод, двенадцатиперстная кишка)	• Язвы желудка и 12-перстной кишки (острые и хронические) • Геморрагический гастрит, гастродуоденит • Синдром Меллори–Вейсса • Варикозное расширение вен пищевода, кардии • Острый панкреатит • Гематобилия • Опухоли пищевода и желудка • Гемангиомы • Синдром Рандю–Ослера–Вебера • Синдром Банти • Коллагенозы
Тонкая кишка	• Дивертикул Меккеля • Воспалительные заболевания, болезнь Крона • Бактериальный энтероколит • Опухоли (гемангиомы, невриномы, лейомиомы, саркомы)
Толстая кишка	• Рак • Специфические и неспецифические колиты • Паразитарные колиты (амебиаз) • Дивертикулез (дивертикулит) • Телеангиоэктазии • Полипы и полипоз • Тромбоз мезентериальных сосудов • Геморрой

Таблица 2.6.51

Клиническая характеристика примесей крови в рвотной массе (гематемезис) (Пайков В.Л., Хацкель С.Б., 1998)

Заболевание	Причина кровотечения	Тип кровотечения
<i>Только у новорожденных и у грудных детей первых месяцев жизни</i>		
<i>Мелена</i>		
Мелена ложная сразу после рождения или позднее	Кровь из родовых путей, из трещин соска матери	Примесь светло-красной крови
Мелена новорожденных истинная, 2–5-й день жизни	Недостаток витамина К (гипотромбиногенемия)	Обильная рвота кровью, кровавый стул
<i>Все возрастные группы</i>		
<i>Кровоточивость</i>		
Тромбоцитопения Лейкоз и панмиелопазия	Снижение числа тромбоцитов	Кровотечение из верхних отделов пищеварительного тракта и кожные кровоизлияния
Тромбоцитопатия	Функциональная недостаточность тромбоцитов	Кровотечение из слизистой оболочки верхних отделов пищеварительного тракта

Гемофилия	Дефицит факторов VIII и IX	Последствия ранения после экстракции зуба
Геморрагический васкулит	Вазопатия	Кровавая рвота очень редко, чаще кровотечение из нижних отделов кишечника
<i>Кровотечения из разных отделов пищеварительного тракта</i>		
Кровотечение из десны	Ранение десен, удаление зуба, гиповитаминоз С	Капиллярное или массивное кровотечение
Кровотечение из миндалин	Воспаление, разрыв сосуда	Кровянистая мокрота, иногда массивная рвота кровью
Кровотечение из глотки	Воспаление, разрыв сосуда	Кровянистая мокрота, иногда массивная рвота кровью
Варикоз вен пищевода при циррозе печени, портальной гипертензии, стенозе вен селезенки	Разрыв сосуда	Массивное кровотечение
Инородное тело пищевода	Ранение инородным телом или язвенные изменения, связанные с ним	Кровянистая слизь
Ожог пищевода	Изъязвления	Кровь со слизью, массивное кровотечение
Эзофагит	Эрозии пищевода из-за рефлюкса, застоя или инородного тела. Воспалительные дислокации, например, при диафрагмальной грыже или коротком пищеводе	Кровь со слизью
Язва пищевода		Кровь со слизью, массивное кровотечение
Язва желудка	Воспалительные эрозии	Небольшая примесь крови к рвотной массе
Гипертрофический пилоростеноз	Воспалительные эрозии, геморрагический гастрит	Небольшая примесь крови к рвотной массе
Варикоз вен желудка при поортальном застое	Разрыв сосуда	Массивное кровотечение
Дуоденит, язва 12-перстной кишки	Воспалительные эрозии и язвы	Легкое или значительное кровотечение

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один или несколько правильных ответов.

- В норме частота дефекаций у ребенка 2-х лет составляет**
 - 1) 1 раз в день
 - 2) 2 раза в день
 - 3) 3 раза в день
 - 4) 1 раз в 2 дня
- Объем желудка у ребенка 7 лет составляет**
 - 1) 50 мл
 - 2) 200 мл
 - 3) 500 мл
 - 4) 1300 мл
- Содержание лейкоцитов в копрограмме здорового ребенка 3-х лет составляет**
 - 1) 1–3 в поле зрения
 - 2) 10–20 в поле зрения
 - 3) 20–50 в поле зрения
 - 4) 0 в поле зрения
- Размеры печени у ребенка 3-х лет по правой среднеключичной линии составляют**
 - 1) 5 см
 - 2) 6 см
 - 3) 7 см

5. **Нормальное содержание билирубина у ребенка при рождении**
1) 24 мкмоль/л
2) 50 мкмоль/л
3) 70 мкмоль/л
6. **Нормальное содержание прямого билирубина у ребенка при рождении**
1) 3,4 мкмоль/л
2) 5,7 мкмоль/л
3) 7,0 мкмоль/л
7. **Зеленый цвет стула у здорового ребенка**
1) встречается в первые 3 дня жизни
2) встречается в первый месяц жизни
3) свидетельствует о патологии
4) указывает на наличие кровотечения из верхних отделов желудочно–кишечного тракта
8. **Тип кровотечения из варикозно-расширенных вен**
1) массивное
2) капиллярное
3) представляет примесь крови в слизи
9. **Объем кровопотери при глубоком геморрагическом шоке составляет**
1) 10–30%
2) 40–50%
3) 10–20%
4) 60–70%
10. **Кровотечение при поражении миндалин проявляется**
1) кровавистой мокротой
2) обильной рвотой с кровью
3) дегтеобразным стулом
11. **Наиболее частой причиной появления рвоты с кровью у новорожденных является**
1) дефицит витамина К
2) гемофилия
3) инородное тело пищевода
4) онкологические заболевания пищеварительного тракта
12. **При амебиазе характерно кровотечение из**
1) верхних отделов пищеварительного тракта
2) тонкой кишки
3) толстой кишки
13. **Стадия анурии характеризует**
1) 1 степень ИТШ
2) 2 степень ИТШ
3) 3 степень ИТШ
14. **Шоковый индекс при 2 степени ИТШ составляет**
1) 0,7–1,0
2) 1,0–1,4
3) $\geq 1,5$
4) 0,4–0,8
15. **Выраженное повышение щелочной фосфатазы характерно для**
1) печеночной желтухи
2) подпеченочной желтухи
3) надпеченочной желтухи
16. **Появление рвоты с первых дней жизни свидетельствует о наличии у ребенка**
1) пилоростеноза
2) пилороспазма
3) заглатывании околоплодных вод

17. Темный цвет кала обусловлен повышением стеркобилина при развитии
- 1) гемолитической желтухи
 - 2) механической желтухи
 - 3) паренхиматозной желтухи
18. Характеристика болевого синдрома при метеоризме
- 1) боли приступообразные
 - 2) тупые ноющие
 - 3) без излюбленной локализации
19. IV степень желтухи соответствует уровню билирубинемии
- 1) более 250 мкмоль/л
 - 2) более 250 ммоль/л
 - 3) более 200 ммоль/л
 - 4) более 380 ммоль/л
20. Болевой синдром в т. Дежардена свидетельствует о заболевании
- 1) желудка
 - 2) желчного пузыря
 - 3) головки поджелудочной железы
 - 4) хвоста поджелудочной железы

ОТВЕТЫ НА ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

№ вопроса	Ответ	№ вопроса	Ответ	№ вопроса	Ответ
1	1	8	1	15	2
2	4	9	2	16	1
3	1	10	1, 2	17	1
4	1	11	1	18	2, 3
5	1	12	3	19	1
6	1	13	3	20	3
7	1	14	2		

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Анатомо-физиологические особенности органов и систем у детей: учебное пособие / А.Ф. Бабцева, К.А. Арутюнян, Т.Е. Бойченко, Е.Б. Романцова. – Благовещенск: Буквица, 2010 – 60 с.
2. Ардатская, М.Д. Дисбактериоз кишечника: понятие, диагностические подходы и пути коррекции. Возможности и преимущества биохимического исследования кала: пособие для врачей / М.Д. Ардатская, О.Н. Мишушкин, Н.С. Иконников – М., 2004. – 57 с.
3. Баранов, А.А. Детские болезни: учебник / Под ред. А.А. Баранова. – 2-е изд., испр. и доп. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2012. – 1008 с. – ISBN 978-5-9704-1116-2. – Текст: электронный // URL : <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970411162.html> (дата обращения: 23.10.2023).
4. Дифференциальная диагностика гепатомегалий у детей: учебное пособие / И.Н. Захарова, М.И. Пыков, А.Н. Горьяйнова, З.В. Калоева; ГБОУ ДПО «Российская медицинская академия последиplomного образования». – М.: ГБОУ ДПО ЗМАПО, 2015. – 200 с.
5. Желтухи неонатального периода: учебно-методическое пособие / А.К. Ткаченко [и др.]. – Минск: БГМУ, 2017 – 68 с.
6. Желтухи новорождённых: учебное пособие для неонатологов и педиатров / Д.В. Аксенов, О.А. Ризаева, О.П. Лукоянова [и др.]. – М: Издатель: Аксенов Д.В., 2023. – С. 36.
7. Желтухи у новорожденных и детей раннего возраста: учебное пособие / И.Н. Захарова [и др.]; ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования». – М.: ФГБОУ ДПО РМАНПО, 2018. – 224 с.
8. Запоры у детей / под ред. С.В. Бельмера, А.Ю. Разумовского, А.И. Хавкина, Р.А. Файзуллиной. – М.: ИД «МЕДПРАКТИКА-М», 2016. – 312 с.
9. Ивашкин, В.Т. Гастроэнтерология. Национальное руководство / под ред. В.Т. Ивашкина, Т.Л. Лапиной – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2018. – 464 с.
10. Избранные главы семиотики и лечения детей: учебное пособие для студентов, ординаторов-педиатров и неонатологов / Сапожников В.Г. [и др.]; под общей редакцией д.м.н., проф. В.Г. Сапожникова. – Тула: Издательство Тульского государственного университета, 2022. – 233 с.

11. Кильдиярова, Р.Р. Клинические нормы. Педиатрия / Р.Р. Кильдиярова – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2019. – 384 с. – ISBN 978–5–9704–5235–6.
12. Корниенко, Е.А. Лечение хронического запора у детей // Вопросы современной педиатрии: научно-практический журнал Союза педиатров России. - 2010. - Том 9, N 2. - С. 136-140. - Реферирована. - ISSN 1682-5527.
13. Критические состояния в инфектологии (схемы и таблицы): учебное пособие / Л.В. Лукашова, А.В. Лепехин, Е.Н. Ильинских [и др.]. – Томск: Издательство СибГМУ, 2016. – 58 с.
14. Курек, В.В. Анестезия и интенсивная терапия у детей. 4-е издание, пер. и доп. / В. В. Курек, А. Е. Кулагин, Д. А. Фурманчук. – М.: Мед. лит., 2019. – 480 с. – ISBN 978 5 89677 205 7
15. Нормальные возрастные размеры желчного пузыря, поджелудочной железы, печени у детей по данным эхографии // Т.К. Найдина, И.В. Дворяковский, А.Б. Сугак и др.// Ультразвуковая и функциональная диагностика. – 2001. – № 4 – С. 57-63.
16. Основы семиотики заболеваний внутренних органов: учебное пособие / А.В. Струтынский, А.П. Баранов, Г.Е. Ройтберг, Ю.П. Гапоненков – М.: РГМУ, 1997. – 224 с.
17. Пайков, В.Л. Гастроэнтерология детского возраста в схемах и таблицах. Справочное руководство / В.Л. Пайков, С.Б. Хацкель, Л.В. Эрман. – СПб: Специальная Литература, 1998. – 534 с.
18. Пропедевтика внутренних болезней. В 2 т. Т. 2: учеб. для студ. учреждений высш. проф. образования / И.В. Маев, В.А. Шестаков, А.А. Самсонов [и др.]; под ред. И.В.Маева, В.А.Шестакова. – 2-е изд., стер. – М.: Издательский центр «Академия», 2012. – 368 с. – ISBN 978–5–7695–9322–2.
19. Пропедевтика детских болезней: учебник / под ред. Р.Р. Кильдияровой, В.И. Макаровой. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2022. – 520 с.
20. Пропедевтика детских болезней: учебник для педиатрических факультетов медицинских вузов / сост.: С.Дж. Боконбаева, Т.Д. Ткачливая, Х.М. Сушанло, Н.М. Алдашева, Г.П. Афанасенко. – Бишкек: Кыргызско-Российский Славянский университет (КРСУ), 2008. – 259 с.
21. Руководство по методике обследования здорового и больного ребенка: учебное пособие для студентов / под ред. Т.А. Нагаевой. – Томск: СибГМУ, 2011 – 167 с.
22. Сапин М.Р., Никитюк Д.Б., Ключкова С.В. Анатомия человека: Учебник: В 2 т. Т. 1. / под ред. М.Р. Сапина. – М.: Новая волна: Издатель Умеренков, 2018. – 464 с.
23. Синдром желтухи у детей, критерии потенциальной опасности: учебное пособие / Л.А. Мусатова [и др.]. – Пенза: Изд-во ПГУ, 2022. – 88 с.
24. Синдром мальабсорбции у детей: учебное пособие / Н.А. Барабаш [и др.]; под ред. Г.Н. Янкиной, Е.И. Кондратьевой, Е.В. Лошковой – Томск-Москва, 2022. – 250 с.
25. Слободян, Л.М. Синдром мальабсорбції, діагностика і реабілітація / Л.М. Слободян. – Тернопіль: «Укрмедкнига», 2001. – 114 с.
26. Сущенко, М.А. Секрция пищеварительных соков и методы их исследования: учеб. пособие / М.А. Сущенко, И.М. Воронин, В.Б. Максименко. – Тамбов: Издательский дом ТГУ им. Г.Р. Державина, 2011. – 79 с.
27. Теммеева Л. А. Система этапного лечения заболеваний желчевыводящих путей у детей учебное пособие, для студентов, обучающихся по специальностям 31.05.01 Лечебное дело [5 курс], 31.05.03 Стоматология [4 курс] / Л. А. Теммеева, А. Х. Шакова; Министерство образования и науки Российской Федерации, Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования "Кабардино-Балкарский государственный университет им. Х. М. Бербекова". — Нальчик : Изд-во КБГУ, 2017. — 70 с.
28. Ткачук, Е.А. Особенности пищеварительной системы у детей. Методика исследования. Семиотика поражений: учебное пособие для студентов / Е.А. Ткачук, Н.Н. Мартынович; ФГБОУ ВО ИГМУ Минздрава России, кафедра педиатрии. – Иркутск: ИГМУ, 2020. – 89 с.
29. Толкачев, К.С. Практические навыки в хирургии: учебное пособие / К.С. Толкачев, С.В. Соколова – Иркутск: ИГМУ, 2019. – 76 с.
30. Функциональные расстройства органов пищеварения у детей. Рекомендации Общества детских гастроэнтерологов, гепатологов и нутрициологов. Часть 1. / С.В. Бельмер [и др.] // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2020. – № 65(4). – С. 150–161. <https://doi.org/10.21508/1027–4065–2020–65–4–150–161>.
31. Хронические болезни печени у детей: учебное пособие / И.В. Вахлова, Л.Е. Сафронова, Т.М. Ошева. – Екатеринбург: УГМУ, 2014. – 87 с.
32. Шерлок, Ш. Заболевания печени и желчных путей: пер. с англ. / Ш. Шерлок. – М.: ГЭОТАР медицина, 1999. – 859 с.
33. Этиологические причины и тактика диагностики кровотечений у детей: учебное пособие/ Р.А. Файзуллина, О.И. Пикуза [и др.]. – Казань: КГМУ, 2015.–76 с.
34. 250 показателей здоровья: справочник / М.Ю. Ишманов [и др.]. – Москва, Из-во "Научная книга", 2013. – 602 с.
35. Halpern, Z. Characteristics of gallbladder bile of infants and children / Z. Halpern et al. // Journal of pediatric gastroenterology and nutrition. – 1996. – № 23(2). – P. 147–150.
36. Kelly, D.A. Managing liver failure / D.A. Kelly // Postgrad Med J. – 2002. – № 78. – P. 660–667.

37. Koulaouzidis, A. Skin manifestations of liver diseases / A. Koulaouzidis, S. Bhat, J. Moschos // *Annals of Hepatology*. – 2007. – Т. 6. – №. 3. – P. 181–184.
38. Liver tumors: pediatric population. / M.J. Finegold et al. // *Liver Transplantation* – 2008. – № 14(11) – P. 1545–1556.
39. Mitra, S. Neonatal jaundice: aetiology, diagnosis and treatment / S. Mitra, J. Rennie // *British Journal of Hospital Medicine*. – 2017. – Т. 78. – № 12. – С. 699–704.
40. Multi-organ/disseminated echinococcosis in children: Case series and review of the literature. / Ü. Çay et al. // *Journal of Paediatrics and Child Health*, 2022. – № 58(7). – P. 1193–12001.

Клинические рекомендации

1. **Цирроз и фиброз печени** МКБ K70.3, K71.7, K74.0-K74.6, K72, K76.7: клинические рекомендации / Министерство Здравоохранения Российской Федерации, Российское общество по изучению печени, Российская Гастроэнтерологическая Ассоциация. – М., 2022. – Текст: электронный / Рубрикатор клинических рекомендаций МЗ РФ: [сайт]. – URL: https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/715_1 (дата обращения 27.11.2024)
2. **Болевой синдром у детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи** МКБ R5.2.1/R5.2.2: клинические рекомендации (часть 1) // РЖДГиО. – 2017. – №2. URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/klinicheskie-rekomendatsii-bolevoy-sindrom-u-detey-nuzhdayushchih-sya-v-palliativnoy-meditsinskoj-pomoschi-chast-1> (дата обращения: 23.08.2023).
3. **Болезнь Крона** МКБ K50: клинические рекомендации / Министерство Здравоохранения Российской Федерации, Союз педиатров России, Общероссийская общественная организация "Российская ассоциация детских хирургов", Автономная некоммерческая организация "Общество детских гастроэнтерологов, гепатологов и нутрициологов". – М., 2023 г. Текст: электронный / Рубрикатор клинических рекомендаций МЗ РФ: [сайт]. – URL: https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/682_1 (дата обращения: 23.08.2023).
4. **Желчнокаменная болезнь** МКБ K80: клинические рекомендации / Министерство Здравоохранения Российской Федерации, Союз педиатров России, Общероссийская общественная организация "Российская ассоциация детских хирургов". – М., 2021 г. – Текст: электронный / Рубрикатор клинических рекомендаций МЗ РФ: [сайт]. – URL: https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/580_2 (дата обращения: 23.08.2023).
5. **Язвенная болезнь желудка и/или двенадцатиперстной кишки** МКБ K25, K26: клинические рекомендации / Министерство Здравоохранения Российской Федерации, Союз педиатров России, Межрегиональная ассоциация по клинической микробиологии и антимикробной химиотерапии, Общероссийская общественная организация "Российская ассоциация детских хирургов", Автономная некоммерческая организация "Общество детских гастроэнтерологов, гепатологов и нутрициологов". М., 2023 г. – Текст: электронный / Рубрикатор клинических рекомендаций МЗ РФ: [сайт]. – URL: https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/388_2 (дата обращения: 23.08.2023).
6. **Язвенный колит** МКБ K51: клинические рекомендации / Министерство Здравоохранения Российской Федерации, Союз педиатров России, Общероссийская общественная организация "Российская ассоциация детских хирургов", Автономная некоммерческая организация "Общество детских гастроэнтерологов, гепатологов и нутрициологов". – М., 2023 г. – Текст: электронный / Рубрикатор клинических рекомендаций МЗ РФ: [сайт]. – URL: https://cr.minzdrav.gov.ru/recommend/391_2 (дата обращения: 23.08.2023).

Перечень ресурсов информационно-телекоммуникационной сети «Интернет»

1. ЭБС "Консультант студента": <http://www.studentlibrary.ru>
2. ЭБС "Book-Up": <http://books-up.ru>
3. ЭБС "Лань": <http://e.lanbook.com>
4. ЭБС "Юрайт": <http://www.biblio-online.ru>
5. ЭБС СибГМУ: <http://irbis64.medlib.tomsk.ru>
6. Научная электронная библиотека: <http://eLIBRARY.RU>
7. Федеральная электронная медицинская библиотека: <http://www.femb.ru>
8. Справочно-поисковая система «Консультант плюс»: <http://www.consultant.ru>
9. Официальный сайт Союза педиатров России: <http://www.pediatr-russia.ru>
10. Официальный сайт Министерства здравоохранения Российской Федерации: <http://www.rosminzdrav.ru>
11. Официальный сайт ВОЗ: <http://www.who.int/ru>

МОЧЕПОЛОВАЯ СИСТЕМА

7.1. Строение и функции. Возрастные особенности. Нормативные показатели

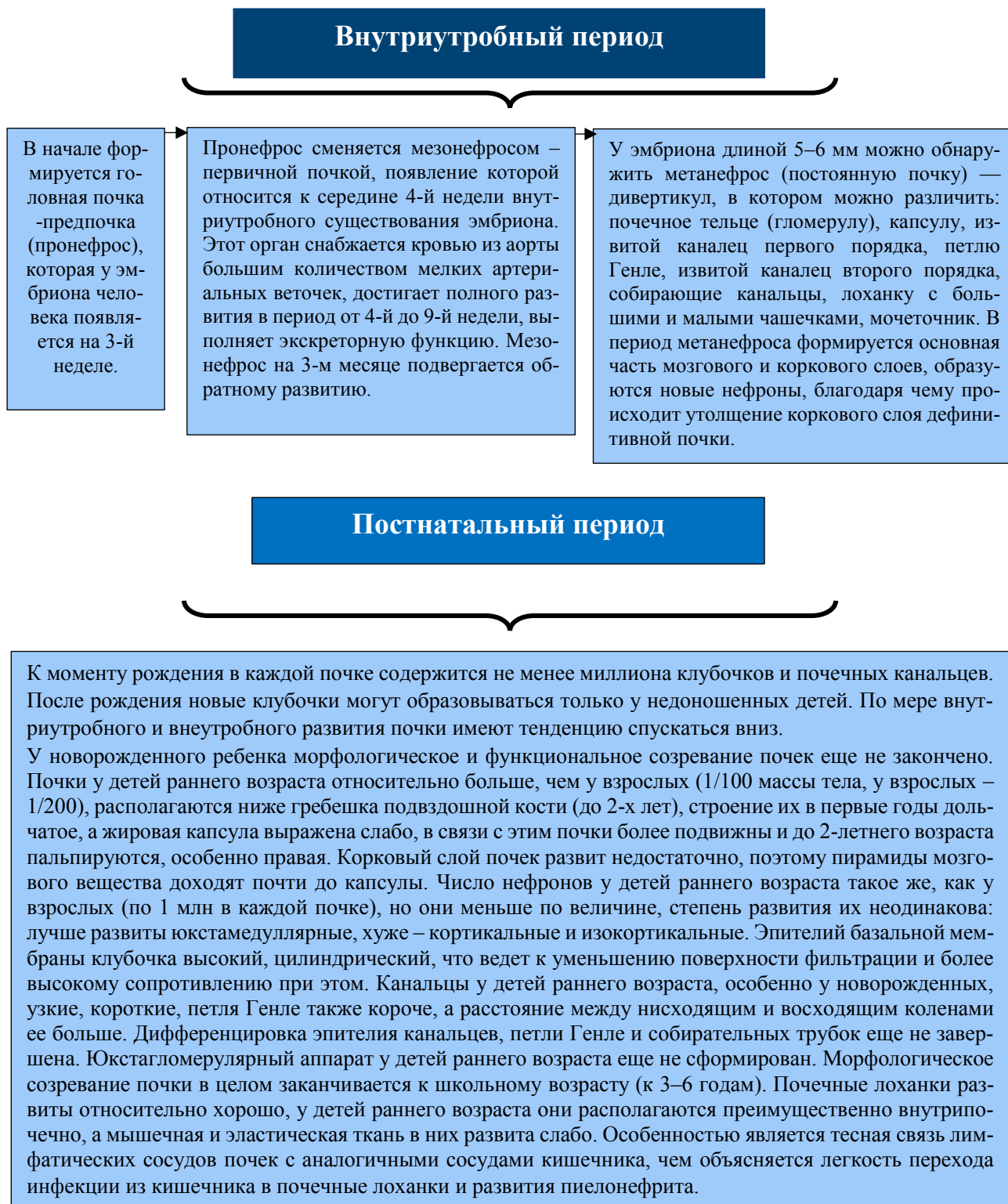


Рис. 2.7.1. Развитие почек у детей

Таблица 2.7.1

Линейные размеры почек на различных сроках гестации

Сроки гестации, недель	Длина, мм	Ширина, мм	Толщина, мм	Объем, мм ³
28–30	27–43	15–26	15–27	3,2–15,8
31–33	30–47	17–28	17–29	4,5–20,0
34–36	33–50	18–30	19–31	5,9–24,3
37–39	35–52	20–31	20–32	7,3–27,0
40–42	37–52	21–32	20–32	8,1–27,8

Таблица 2.7.2

Вес и объем почек плодов на разных сроках гестации

Триместр	Вес, г		Объем, мл	
	Правая	Левая	Правая	Левая
1	0,2±0,13	0,19±0,12	0,15±0,05	0,15±0,05
2	1,15±1,02	1,14±1,00	1,38±0,92	1,36±0,92
3	4,38±1,78	4,37±1,77	4,43±0,83	4,55±1,00
Доношенные дети	7,37±2,24	7,22±1,67	7,62±0,93	7,95±0,91

Таблица 2.7.3

Масса почек у детей в различные сроки внутриутробного развития

Недели	Среднее, г	М (±)	Недели	Среднее, г	М (±)
20	2,7	2,9	32	12,6	8,0
21	3,1	1,3	33	13,9	3,5
22	3,5	0,8	34	15,3	5,1
23	4,1	1,7	35	16,7	7,1
24	4,6	2,4	36	18,1	6,3
25	5,3	2,4	37	19,4	9,7
26	6,1	3,6	38	20,8	6,0
27	7,0	3,1	39	22,0	5,8
28	7,9	2,5	40	23,1	8,6
29	9,0	4,5	41	24,1	10,5
30	10,1	6,0	42	24,9	8,1

Таблица 2.7.4

Диаметр клубочка у детей, мкм

Возраст	Новорождённый	1 год	5 лет	18 лет	30–40 лет
Диаметр клубочка, мкм	85	88	150	190	210–195

Таблица 2.7.5

Длина почек у плодов на различных сроках гестации, мм (УЗИ)

Срок гестации	Длина почки, мм	Срок гестации	Длина почки, мм
13	6,3	23	29,4
14	10,9	24	30,4
15	13,0	25	32,5

16	15,5	26	33,8
17	17,8	27–29	34,4
18	21,8	29	35,9
19	22,2	30	37,8
20	24,8	31	37,8
21	25,5	34–35	41,9
22	26,6	36–37	42



Рис. 2.7.2. Дольчатое строение почек у плода (Favorito L.A., 2022)



Рис. 2.7.3. Дольчатое строение почек у плода (Sulak O., 2011)

Таблица 2.7.6

Масса почек у детей в процессе постнатального развития (на длину тела)

Длина тела, см	Масса почек, г	Длина тела, см	Масса почек, г
49,1–52	32	100,1–105	144
52,1–55	38	105,1–110	155
55,1–58	42	110,1–115	165
58,1–62	50	115,1–120	175
62,1–65	52	120,1–125	185
65,1–70	62	125,1–130	196
70,1–75	72	130,1–135	207
75,1–80	82	135,1–140	219
80,1–85	90	145,1–145	231
85,1–90	100	145,1–150	243
90,1–95	112	150,1–155	258
95,1–95	124	155,1–160	270
95,1–100	136	165,1–170	283

Таблица 2.7.7

Масса, длина, ширина, толщина и площадь почек у детей в процессе постнатального развития

Возраст	Масса, г	Длина, см	Ширина, см	Толщина, см	Площадь
новорождённые	11–12	4,2	2,2	1,8	–
5 мес.	22,6–23,2	5,5	3,1	1,9	–
1 год	36–37	7,0	3,7	2,6	19,0
5 лет	55–56	7,9	4,26	2,76	32–34
11 лет	82–84	9,8	5,15	3,3	41,3
15 лет	115–120	10,7	5,3	3,5	48,7

Таблица 2.7.8

Емкость мочевого пузыря у детей, мл

Новорождённый	1 год	1–3 лет	3–5 лет	5–9 лет	9–12 лет	Взрослые
30	35–50	50–90	100–150	200	200–300	300–400

Длина мочеиспускательного канала у мальчиков 5–6 см (у взрослых – 14–18 см), в период полового созревания достигает 10–12 – 14–18 см. Рост его идет неравномерно: несколько замедляется в раннем детском возрасте и значительно ускоряется в период полового созревания (увеличивается до 14–18 см). У новорожденных девочек длина мочеиспускательного канала равна 1–1,5 см, а в 16 лет – 3–3,3 см, диаметр его шире, чем у мальчиков. Морфологически он отличается слабым развитием эластической ткани, соединительнотканной основы. Слизистая оболочка развита хорошо. Слизистая оболочка уретры у детей тонкая, нежная, легко ранимая, складчатость ее слабо выражена. Это имеет большое практическое значение при проведении катетеризации и цистоскопии.

Таблица 2.7.9

*Размеры и площадь почек у детей разного возраста
(средние величины) (по Папаяну А.В. и Савенковой Н.Д., 1997)*

Параметры	Возраст, лет							
	До 3-х		3–6		7–9		10–14	
	Правая	Левая	Правая	Левая	Правая	Левая	Правая	Левая
Длина, мм	68,44	71,00	75,67	78,33	80,41	83,29	92,89	94,15
ПЗР переднего отдела паренхимы	8,56	7,56	9,87	9,20	9,94	9,06	11,85	11,37
ПЗР заднего отдела паренхимы	9,67	10,44	10,87	12,13	11,65	12,76	12,33	13,07
ПЗР почечного синуса	7,44	8,89	9,00	9,67	9,24	10,06	9,85	11,15
ПЗР почки	26,33	26,67	27,53	28,93	30,82	31,82	34,04	36,26
S почки, см ²	15,41	17,57	18,76	20,59	20,32	22,55	25,81	29,56
S синуса, см ²	2,80	3,70	3,90	4,36	4,26	4,82	5,14	6,44

Примечание: S – площадь (см), ПЗР – переднезадний размер

Таблица 2.7.10

Показатели диуреза у детей

Возраст	Диурез			Плотность мочи
	Суточная, мл	кг/массы	мл/ч	
1–2 дня	30–60	10–15	2	
3–10 дней	100–300	40	8	
12–13 дней	304	67	15	1003
1–3 мес	421	78	16	1004
3–6 мес	589	87	18	1005
6–12 мес	604	72	18	1005
1–2 года	759	81	22	1013
2–3 года	820	66	22	1015
3–4 года	914	64	27	1016
5–6 лет	1074	67	34	1016
6–7 лет	1205	62	34	1015
7–8 лет	1237	50	34	1017
8–9 лет	1325	53	46	1017
9–10 лет	1524	49	46	1018

Таблица 2.7.11

Показатели варьирования количества мочи и частоты мочеиспусканий у детей (А.В. Папаян, 1997)

Возраст	Суточное количество мочи, мл	Количество мочеиспусканий за сутки	Разовое количество мочи, мл
до 6 мес.	300–500	20–25	20–35
6 мес.–1 год	300–600	15–16	24–45
1–3 года	760–820	10–12	60–90
3–5 лет	900–1070	7–9	70–90
5–7 лет	1070–1300	7–9	100–150
7–9 лет	1240–1520	7–8	145–190
9–11 лет	1520–1670	6–7	220–260
11–13 лет	1600–1900	6–7	250–270

Таблица 2.7.12

*Минимальный диурез у детей, свидетельствующий об олигурии
(по Black J., 1979; Папаяну А.В., Савенковой Н.Д., 1997)*

Возраст	За сутки, мл	За час, мл/ч	Часовой на 1 кг массы тела
10 дней	80	3,5	1,0
2 мес.	140	6,0	1,25
1 год	140	6,0	0,6
4 года	210	8,5	0,5
7 лет	250	10,0	0,45
14 лет	420	17,0	0,4

Таблица 2.7.13

Суточная экскреция белка с мочой у детей различных возрастных групп

Возраст	Концентрация белка (мг/л)	Суточная потеря белка (мг)	Белок (мг/м ²)
Недоношенные новорожденные	88–845	29 (14–60)	182 (88–377)
Доношенные новорожденные	94–455	32 (15–68)	145 (68–309)
2–12 мес.	70–315	38 (17–87)	109 (48–244)
2–4 года	45–217	49 (20–121)	91 (37–223)
4–10 лет	50–223	71 (26–194)	85 (31–234)
10–16 лет	45–391	83 (29–238)	63 (22–181)

Примечание: Суточное количество мочи у детей до 10 лет рассчитывается по формуле $600+100 \times (n-1)$, где n – возраст в годах, 600 – суточный диурез годовалого ребёнка

Таблица 2.7.14

*Нормальные показатели водно-электролитного обмена у детей
(Курек В.В., 2019). Распределение общей воды организма*

Возраст	Общая вода организма, % от массы тела	Внеклеточная жидкость, % от массы тела	Внутриклеточная жидкость, % от массы тела
Недоношенные новорождённые, гестационный возраст 32 недели	85–90	50–60	30–35
Доношенные новорождённые	80	40	40
6 мес.	70	30	40
1–5 лет	65	25	40
6–14 лет	60	20	35–40
Взрослые	55–50	20	35–40

Таблица 2.7.15

Потери воды у новорождённого в условиях основного обмена

Неощутимые потери	26–35 мл/кг/сут
Через дыхательные пути	8–10 мл/кг/сут
Через кожу	18–23 мл/кг/сут
С мочой	30–40 мл/кг/сут
Через ЖКТ	4 мл/кг/сут
Всего	60–70 мл/кг/сут

Таблица 2.7.16

Основные показатели гемодинамики у детей раннего возраста

Возраст ребенка	Артериальное давление, мм рт. ст.		Частота пульса, уд./мин	Центральное венозное давление, см вод.ст.
	систолическое	диастолическое		
новорожденный	66–83	36–44	120–150	2,7–6,7
до 1 года	78–114	35–73	120–140	2,7–6,7
2 года	86–112	46–66	110–120	2,8–8,3
3 года	86–120	40–68	100–110	2,8–8,3
4 года	66–114	34–62	90–110	3,0–10,0

Таблица 2.7.17

Показатели артериального давления у недоношенных детей в сутки жизни (Гаврюшов В.В.)

Масса тела, г	Давление, кПа (мм рт. ст.)	Возраст			
		0–3 ч	1 сутки	3 сутки	6 сутки
2500–2000	Систолическое	6,2 (47)	7,9 (60)	8,2 (62)	9,5 (72)
	Среднее	4,6 (35)	5,5 (42)	5,9 (45)	7,3 (55)
	Диастолическое	2,2 (17)	3,7 (28)	3,4 (26)	4,2 (32)
2000–1500	Систолическое	6,6 (50)	7,7 (58)	8,2 (62)	9,5 (72)
	Среднее	4,6 (35)	5,9 (45)	5,9 (45)	7,3 (55)
	Диастолическое	2,6 (20)	2,6 (20)	3,4 (26)	4,2 (32)
1500–1000	Систолическое	5,3 (40)	7,7 (58)	6,2 (47)	8,3 (63)
	Среднее	4,1 (31)	5,3 (40)	5,0 (38)	5,5 (42)
	Диастолическое	2,6 (20)	3,3 (25)	3,3 (25)	3,3 (25)

Таблица 2.7.18

Возрастные особенности диуреза

Возраст	За 24 ч среднее, мл	Колебания или $\pm$	$\sigma \pm$
0–3 дня	57	112–155	
4–8 дней	133	46–235	
15–21 день	192	80–292	
0–6 мес.	179	17	167
6–12 мес.	232	83	382
1–2 года	235	65	247
2–3 года	390	73	277
3–4 года	444	76	248
4–5 лет	462	127	286
5–7 лет	487	147	286
7–11 лет	740	201	309
11–14 лет	764	89	104
Взрослые		800–1400	800–1200

Таблица 2.7.19

Состав белков мочи у здоровых детей

Альбумин (40% в покое и 80 % после физической нагрузки)
α 1-глобулин – 9%
α 2-глобулин – 2%
Низкомолекулярные белки (гормоны, ферменты, иммунопротеины, пептиды)
Белки тканевого происхождения (уромукоид, гликопротеин, глобулины, ферменты, органоспецифические антигены)
Белки из выстилки мочевых путей и половых желез
Белки из непочечной ткани и органов
Повышенное содержание в моче специфических низкомолекулярных белков (β ₂ -микроглобулины, лизоцим) с Мм 1500–40000, которые легко фильтруются и более 90% которых реабсорбируются в неповрежденном эпителии проксимальных канальцев, свидетельствует о ПОРАЖЕНИИ почек

Таблица 2.7.20

Состав мочи у детей

Возраст	Количество на 1 кг массы тела в сутки									
	диурез, мл	плот- ность	диурез, мл/мин	Na, г	K, г	Cl, г	P, г	Ca, мг	S, мг	моче- вина, мг
Недоношенные	90–120	1005	50	–	–	–	–		–	–
Новорожденные		1012	–	–	–	0,013	0,001		–	14
1 нед	250	1009	75	–	–	0,033			–	20–40
1 мес.	320	1009	80	0,001	0,02	0,025	0,003		2–7	–
6 мес.		1012	–	0,001	0,06	0,05	0,06		2–8	–
12 мес.	450	1014	45	0,02	0,08	0,06	0,08	2–6	11	15
2–5 лет	520	1015	40	0,1	0,1	0,18	0,08		20	10
5–8 лет	700	1016	36	0,1	0,1	0,25	0,01		50	10
8–11 лет	850	1017	36	0,1	0,07	0,25	0,1		60	10
11–15 лет	1100	1018	30	0,1	0,07	0,25	0,1		60	–
Взрослые	1500	1018	20	0,1	0,04	0,25	0,1		45	15

Таблица 2.7.21

Изменение относительной плотности мочи

Увеличение плотности >1,030 г/л	Постоянное снижение плотности <1,015 г/л
Глюкоза в моче. Белок в моче (в больших количествах). Лекарства и (или) их метаболиты в моче. Маннитол или декстран в моче (в результате внутривенного вливания).	Почечный диабет. Хроническая почечная недостаточность. Острое поражение почечных канальцев.

Относительная плотность мочи в зависимости от возраста:

- дети до 10 дней, 10 дней – 1 год – 1008–1007;
- 2–3 года – 1010–1017;
- 4–9 лет – 1012–1020;
- 10–12 лет – 1011–1025;
- дети >12 лет, взрослые 1015–1030.

Таблица 2.7.22

Общий анализ мочи у детей

Показатели	Возраст					
	Неонатальный период			Грудной период	2–5 лет	Старше 5 лет
	1 день	2–4 день	позд- ний			
Цвет	Бесцветная	Темно- красная	Естественное вскармли- вание – б/цветная, после введения соков – с/ж		с/ж	
			Искусственное вскарм- ливание – с/ж		с/ж	
Прозрачность	Может быть мутная		Прозрачная			
РН	Слабокислая – 5,5–6			ЕВ – 7–8, ИВ – 5,5–7	Слабокислая – 5–7	
Удельный вес	1,008		1,002–1,005		1,010–1,015	1,010–1,025
Белок	(–) или не боле 0,033%					
Эпителий плоский	до 2–4 в поле зрения					
Эпителий полиморфный	до 2–4 в поле зрения					
Эпителий почечный	нет					
Лейкоциты	1–3 в поле зрения, допустимо до 5 в поле зрения, у девочек до 10 в п/з					
Эритроциты	0–2 в п/з					
Цилиндры	гиалиновые и цилиндроиды не более 1 на 2–3 поля зрения					
Соли	(+) – (++)					
Слизь	может быть		нет			

Таблица 2.7.23

Количество мочи и мочеиспусканий в сутки у детей в норме
(Папаян А.В., 1997; Ткачук Е.А., 2020)

Возраст	Суточное количество мочи, мл	Количество мочеиспусканий, сутки	Разовое количество мочи, мл
до 6 мес.	300–500	20–25	20–35
6 мес.–1 год	300–600	15–16	24–35
1–3 года	760–820	10–12	60–90
3–5 лет	900–1070	7–9	70–90
5–7 лет	1070–1300	7–9	100–150
7–9 лет	1240–1520	7–8	145–190
9–11 лет	1520–1670	6–7	220–260
11–13 лет и старше	1600–1900	6–7	250–270

Таблица 2.7.24

Количество элементов мочевого осадка у здоровых детей

Методы исследования	Время	Лейкоциты	Эритроциты	Цилиндры
по Аддису–Каковскому	за 24 ч	до 2 000 000	до 1 000 000	20 000
по Нечипоренко	без участия времени (в 1 мл)	до 2 000	до 1 000	–
по Амбурже	за 1 мин	до 2 000 (не более 4000)	до 1 000	250
	за 1 ч	до 120 000	до 45 000	20 000

Таблица 2.7.25

Анализ мочи по Зимницкому у детей

Функции	Увеличение	Снижение
Концентрационная функция. В среднем относительная плотность мочи колеблется в пределах 1008–1025. При значениях менее 1008 во всех порциях – гипостенурия, 1008–1010 – изостенурия, более 1030 – гиперстенурия	Гиперстенурия – встречается при гиповолемических состояниях, мочекишлом диатезе, сахарном диабете	Гипостенурия – тяжелый пиелонефрит, тубулопатии. Изостенурия – пиелонефрит, ХБП
Выделительная функция почек – суточный диурез в норме составляет 65–75% выпитой жидкости	Увеличение: нивелирование отеков, транссудатов, экссудатов, сахарный и несахарный диабет, прием диуретиков	Снижение – ОПН, обструкция МВП, формирование отеков, большие экстраренальные потери (высокая Т в помещении, рвота, жидкий стул)
Суточный (циркадный ритм) – дневной диурез преобладает над ночным = 2/3 от суточного	Преобладание ночного диуреза над дневным – никтурия, признак формирования ПН	
Способность почек концентрировать и разводить мочу	Нарушение – заболевания почек, ПН	
Изменения объема мочи		
Полиурия – суточный диурез превышен в 2 раза у детей и более 2 л у подростков – СД, НСД, удаление отеков, прием большого количества жидкости, первичный альдостеронизм	Олигурия – суточный диурез диуреза менее 1/3–1/4 суточной нормы от физиологической нормы у детей, менее 500 мл у взрослых. Возникает – ОПН, ХБП, недостаточный прием жидкости, лихорадка, рвота, диарея, токсикозы, болезни сердца. Анурия (отсутствие выделения мочи или суточный диурез менее 1/15 от нормы). Возникает – ОПН, ХБП, лихорадка, рвота, диарея, токсикозы, болезни сердца, обструкция МВП	

7.2. Семиотика нарушений и основные синдромы поражений органов мочеполовой системы. Алгоритмы диагностики.

Клиническая характеристика. Лабораторная диагностика. Инструментальные исследования

Основные синдромы поражения органов мочеобразования и мочеотделения у детей и подростков

- синдром дизурических нарушений
- мочевого синдром
- болевой (абдоминальный) синдром
- синдром артериальной гипертензии
- синдром азотемии (креатининемии) = уремический синдром
- отёчный синдром
- нефритический синдром
- нефротический синдром
- синдром острой почечной недостаточности (ОПН)
- синдром хронической почечной недостаточности (ХПН)
- синдром пальпируемой опухоли в брюшной полости
- синдром увеличения в объёме брюшной полости
- синдром «рахитоподобных» изменений
- синдром оссалгии
- анемический синдром
- синдром водно-электролитных нарушений

Синдром дизурических нарушений

Синдром дизурических нарушений – это нарушения акта мочеиспускания, которые включают боль и рези при мочеиспускании, учащение или урежение мочеиспусканий, ночное и дневное недержание и недержание мочи.

Количество мочи и мочеиспусканий в сутки у детей в норме

1. Общее количество выделенной на протяжении суток мочи зависит от возраста ($V = 600 + 100 [n - 1]$) и составляет примерно $2/3 - 3/4$ объема принятой жидкости. Положительным признаком адекватной реакции почек на обмен веществ у детей являются значительные колебания количества мочи в разных порциях

2. Нормальное соотношение дневного и ночного диуреза – 2:1.

3. Нормативные значения удельного веса зависят от возраста.

4. Вторым признаком полноценности функции почек являются колебания относительной плотности мочи в отдельных порциях. В норме разница между максимальным и минимальным показателем должна быть не менее. Чем лучше сохранены функции почек, тем шире колебания удельного веса.

Расчет количества мочеиспусканий в грудном возрасте в норме

Количества мочеиспусканий в грудном возрасте = частота кормлений × 3

Например, ребёнок 6 месяцев $5 \times 3 = 15$ раз в сутки ($\pm 1 - 3$ мочеиспускания)

Расчет количества мочеиспусканий в норме

после 1 года – 12–10 раз/сутки

3–10 лет – 8–6 раз/сутки

старше 10 лет – 6–5 раз/сутки

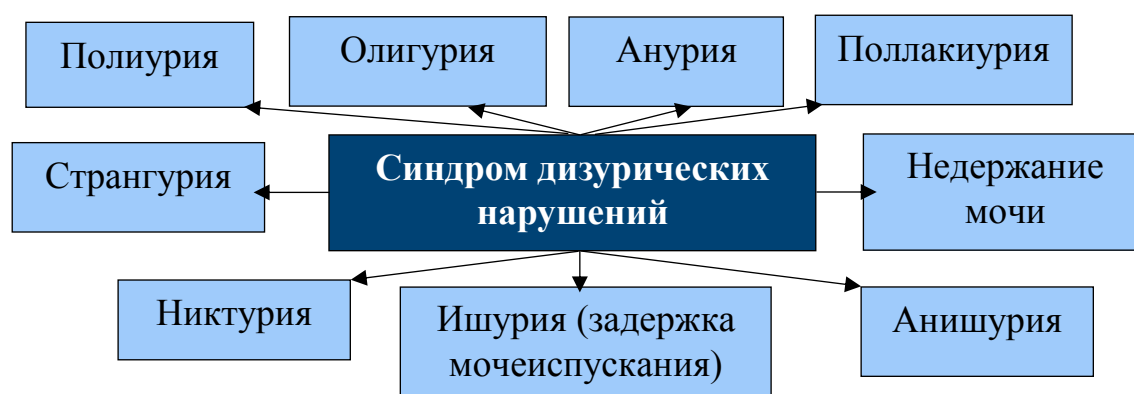


Рис. 2.7.4. Характеристика синдрома дизурических нарушений у детей

Нефротический синдром – клинико-лабораторный симптомокомплекс, характеризующийся

- протеинурией (более 2,5 г/сутки или более 50 мг/кг/сут у детей или >40 мг/м²/ч),
- гипопроteinемией,
- гипоальбуминемией (<25 г/л),
- диспротеинемией,
- гиперлипидемией,
- липидурией,
- отеками периферическими и полостными вплоть до анасарки.

Нефритический синдром – наличие отеков и протеинурии (менее 2,5–3 г/сутки у взрослых или менее 50 мг/кг/сутки у детей).

В основе нефритического синдрома лежит поражение сосудов клубочков почек воспалительного характера (артериит) с вовлечением в процесс всех отделов нефрона и интерстициальной ткани почки.

Симптомы: макрогематурия, олигурия, умеренная протеинурия, отеки, вторичная артериальная гипертензия.

Нефритический вариант отечного синдрома – пастозность век, голеней, поясницы.

Появление отечного синдрома не связано с протеинурией, т.е. происходит на фоне нормального онкотического давления в сосудистом русле, что обусловлено нарушением сосудистой проницаемости в условиях, обусловленных повышением солеудерживающих гормонов ангиотензина и альдостерона.

Таблица 2.7.26

Содержание остаточного азота, фибриногена в сыворотке крови здоровых детей и подростков

Показатель	Возраст	Показатель
Остаточный азот	1 мес.–18 лет	14–28,6 ммоль/л
Фибриноген	1 мес.–18 лет	2–4 г/л

Таблица 2.7.27

Содержание мочевины в сыворотке крови здоровых детей и подростков

Возраст	Мочевина, ммоль/л
новорожденные	2,5–4,5
1 мес.–1 год	3,3–5,5
1 год–6 лет	3,3–6,8
7–14–18 лет	4,2–7,0 – 8,3



Рис. 2.7.5. Внешний вид новорожденной девочки с врожденным нефротическим синдромом финского типа (Fahri J., 2023)

Таблица 2.7.28

Концентрация мочевой кислоты в крови здоровых детей разного возраста в норме

Возраст	Мочевая кислота, ммоль/л
1 день	0,16–0,30
2 дня	0,15–0,34
6 дней	0,17–0,22
10 дней	0,06–0,21
грудные дети	0,15–0,21
старше 1 года	0,11–0,24

Таблица 2.7.29

Содержание креатинина в сыворотке крови здоровых детей и подростков

Возраст	Креатинин, ммоль/л
до 3-х мес.	0,035–0,053
3–7 мес.	0,033–0,037
7–12 мес.	0,021–0,035
1–6 лет	0,023–0,040
6–12 лет	0,040–0,060
старше 12–18 лет	0,044–0,088–0,11

Таблица 2.7.30

Показатели скорости клубочковой фильтрации от периода новорожденности до периода подросткового возраста в норме

Возраст	Значения СКФ (мл/мин/1,73 м²)
29–34 неделя гестации: 1-ая неделя постнатального возраста	15,3±5,6
29–34 неделя гестации: 2–8-ая неделя постнатального возраста	28,7±13,8
29–34 неделя гестации: старше 8-ой недели постнатального возраста	51,4
Новорожденные 1-ая неделя	41±15
Новорожденные 2–4-ая недели	66±25

Грудные дети старше 4-ой недели (по 8 неделе)	66±25
Дети первого года жизни (старше 8-ой недели)	96±22
2–12 лет	133±27
13–18 лет (мальчики)	140±30
13–18 лет (девочки)	126±22

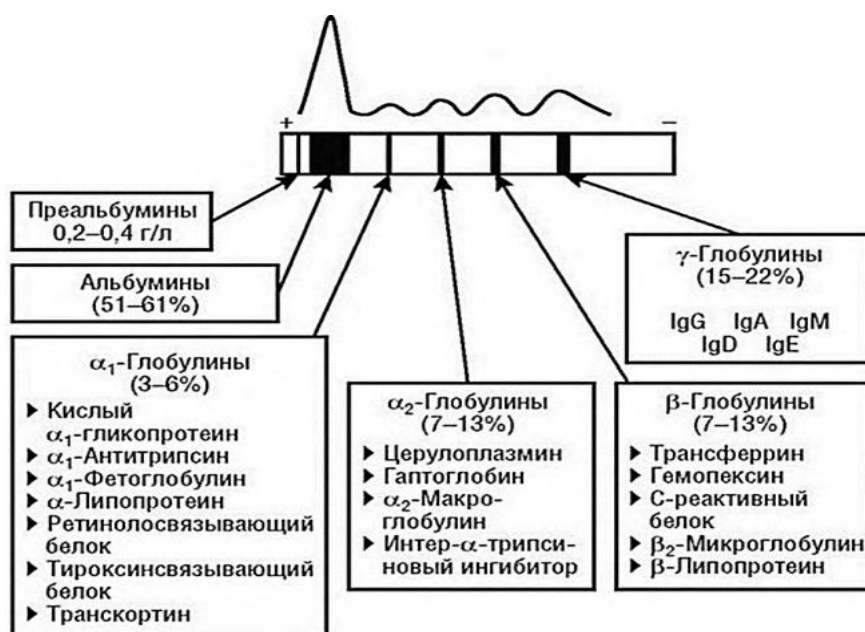


Рис. 2.7.6. Характеристика белкового спектра крови в норме

Таблица 2.7.31

Показатели биохимического анализа крови от периода новорожденности до периода подросткового возраста в норме

Показатель	Возраст	Система СИ
Сахар крови	0–7 дней	1,65–4,16 ммоль/л
	1 мес.–18 лет	3,33–5,55 ммоль/л
Споровые кислоты	1 мес.–18 лет	1,8–2,3 ммоль/л
СРБ	новорожденные	0–4 мл/л
	дети–подростки	0–5 мл/л
Прокальцитонин	новорожденные	0–20 нг/мл
	дети–подростки	0–0,5 нг/мл, более 0–2 нг/мл – бакинфекция
Общий белок	новорожденные	56 (46–70) г/л
	6 мес.	61 (54–68) г/л
	12 мес.	65 (57–73) г/л
	1–4 года	69 (59–79) г/л
	5–18 лет	72 (62–83) г/л
Альбумины	1 мес.–18 лет	30–50 г/л
Альфа 1-глобулины	1 мес.–18 лет	2–5%

Альфа 2-глобулины	1 мес.–18 лет	7–13%
Бетта-глобулины	1 мес.–18 лет	8–15%
Гамма-глобулины	1 мес.–18 лет	12–22%
Холестерин общий	новорожденные	1,3–2,6 ммоль/л
	до 1 года	1,8–4,9 ммоль/л
	1 год–18 лет	3,7–6,5 ммоль/л
Триглицериды	новорожденные	0,2–0,86 ммоль/л
	1 мес.–18 лет	0,2–1,5 ммоль/л
Натрий сыворотки	новорождённые	135–155 ммоль/л
	1 мес.–1 год	133–142 ммоль/л
	1 год–3 года	125–143 ммоль/л
	4–15 лет	137–147 ммоль/л
Калий сыворотки	недоношенные дети	4,66–6,7–7,0 ммоль/л (<i>Translational pediatrics, 2013</i>)
	новорождённые	4,66–6,7 ммоль/л
	1 мес.–18 лет	4,15–5,76 ммоль/л
Кальций сыворотки	новорождённые	1,75–3,0 ммоль/л
	1 мес.–18 лет	2,25–2,45 ммоль/л
	12–18 лет	2,15–2,55 ммоль/л

Таблица 2.7.32

Белки и белковые фракции крови от периода новорождённости до периода подросткового возраста в норме

Показатель	Возраст				
	1–2 сутки	3–6 сутки	12–28 сутки	грудной	ранний
Общий белок	47–65	44–60	41–55	57–70	57–75
Альбумины	49–71	49–69	50–70	50–70	52–70
Глобулины					
альфа 1	2–5	2–5	3–6	3–6	3–4
альфа 2	5–11	5–11	6–12	9–15	9–12
бетта	5–13	5–13	4–14	8–18	8–14
гамма	13–25	13–25	10–22	7–13	7–13

Таблица 2.7.33

Белки и белковые фракции крови от периода новорождённости до периода подросткового возраста в норме

Показатель	Возраст			
	дошкольный	школьный	подростковый	взрослые
Общий белок	60–75	60–80	60–82	65–85
Альбумины	30–46	35–45	40–50	40–50
Глобулины				
альфа 1	3–4	2,8–3,5	3,5–6	2,7–5,1
альфа 2	4–8	5–8	5–10	7,4–10,2
бетта	9–10	10–11	10–12	11,7–15,3
гамма	8–12	8–12	8,5–13	15,6–21,4

Таблица 2.7.34

*Остаточный азот и его основные компоненты в сыворотке крови
от периода новорожденности до периода подросткового возраста в норме*

Показатель	Возраст				
	1–2 сутки	3–6 сутки	12–28 сутки	грудной	ранний
Мочевина, ммоль/л	2,3–3,3	2,8–3,4	3,3–5,6	3,3–5,6	4,3–5,9
Мочевая кислота, ммоль/л	0,16–0,35	0,16–0,35	0,17–0,38	0,17–0,41	0,17–0,41
Креатинин, ммоль/л	1-е сутки достигает максимум 97,2 мкмоль/л, снижаясь до 0,028 ммоль/л ко 2-й неделе		до 0,028	до 0,028	0,033–0,037
Показатель	дошкольный	школьный	подростковый	взрослые	
Мочевина, ммоль/л	4,3–6,8	3,9–6,8	2,9–8,3	2,5–8,3	
Мочевая кислота, ммоль/л, мальчики/ девочки	0,17–0,41	0,17–0,41	0,24–0,49	0,24–0,50	
			0,17–0,43	0,16–0,40	
Креатинин, ммоль/л, мальчики/ девочки	до 0,028	до 0,028–0,033	0,044–0,106	0,053–0,166	
			0,044–0,097	0,044–0,097	

Таблица 2.7.35

Нормальный уровень сывороточного креатинина у недоношенных новорожденных, мкмоль/л

Возраст/срок гестации	Уровень сывороточного креатинина	
	50 перцентиль	95 перцентиль
7 дней		
25–27 недель	76,9	108,7
28–29 недель	74,3	103,9
30–33 недели	58,3	83,9
10–14 дней		
25–27 недель	66,3	97,3
28–29 недель	61	90,3
30–33 недели	50,4	74,1
1 мес.		
25–27 недель	42,4	63,6
28–29 недель	36,2	57
30–33 недели	30,9	50,2
2 мес.		
25–27 недель	27,7	44,9
28–29 недель	28,8	51,6
30–33 недели	22,2	–

Таблица 2.7.36

Нормальный уровень сывороточного креатинина у недоношенных новорожденных, мкмоль/л

Масса, г	1–2 сутки	8–9 день	15–16 день	22–23 день
1001–1500	95±5	64±5	49±4	35±3
1501–2000	90±5	58±7	50±8	38±2
2001–2500	83±5	47±8	38±8	39±10

Несмотря на разнообразие данных литературы по содержанию сывороточного креатинина у доношенных и недоношенных детей, до настоящего времени часто используемым критерием почечной недостаточности у новорожденных было повышение креатинина >132 мкмоль/л. Показано, что у доношенных детей уровень креатинина сыворотки максимальный в 1-е сутки и достигает 97,2 мкмоль/л; затем постепенно снижается, стабилизируясь на уровне 22–32 мкмоль/л к концу 2-й недели жизни. У недоношенных новорожденных уровень креатинина повышается в первые 48–96 ч жизни до 114,9–132,6 мкмоль/л, затем в течение 2–4 нед происходит снижение до $\leq 88,4$ мкмоль/л, далее к концу 8-й недели жизни следует стабилизация на уровне 44,2–53,0 мкмоль/л. С 2013 г. эксперты отказались от ранее используемого определения **острого повреждения почек (ОПП)** по абсолютному значению креатинина и приняли модифицированную неонатальную классификацию ОПП KDIGO (Kidney Disease: Improving Global Outcomes), основанную на степени повышения креатинина по сравнению с базовым или предыдущим уровнем.

Таблица 2.7.37

Классификация острого повреждения почек (ОПП), включая модификации у новорожденных

Стадия	Педиатрический период		Неонатальный период	
	Креатинин сыворотки	Диурез	Креатинин сыворотки	Диурез ^а
1	увеличение в 1,5–1,9 раза от исходного уровня или $\geq 0,3$ мг/дл*	$<0,5$ мл/кг/ч в течение 6–12 ч	увеличение на $\geq 0,3$ в течение 48 ч или увеличение в $\geq 1,5$ –1,9 раза по сравнению с исходным уровнем (предыдущее наименьшее значение) в течение 7 дней	≤ 1 мл/кг/ч в течение 24 ч
2	исходные данные в 2,0–2,9 раза повышены	$<0,5$ мл/кг/ч в течение ≥ 12 ч	исходные данные в 2,0–2,9 раза повышены	$\leq 0,5$ мл/кг/ч в течение 24 ч
3	исходно в 3,0 раза повышен или повышение сывороточного креатинина до $\geq 4,0$ мг / дл, или начало заместительной почечной терапии, или у пациентов моложе 18 лет снижение СКФ до <35 мл/мин на $1,73 \text{ м}^2$	$<0,3$ мл/кг/ч в течение ≥ 24 ч или анурия в течение ≥ 12 ч	повышение уровня креатинина в сыворотке крови $\geq 2,5$ мг/дл в 3 раза по сравнению с исходным уровнем или начало заместительной почечной терапии	$\leq 0,3$ мл/кг/ч в течение 24 ч

Основные критерии ОПН у новорождённых детей

- повышение уровня креатинина плазмы крови более 0,1 ммоль/л;
- снижение диуреза менее 0,5–1,0 мл/(кг×ч);
- наличие ацидоза и гиперкалиемии.

Подозрение на ОПН у новорождённых детей

- повышение уровня креатинина плазмы крови на 0,02 ммоль/л/день и более;
- отсутствие снижения или уровень сывороточного креатинина более 0,11 ммоль/л.

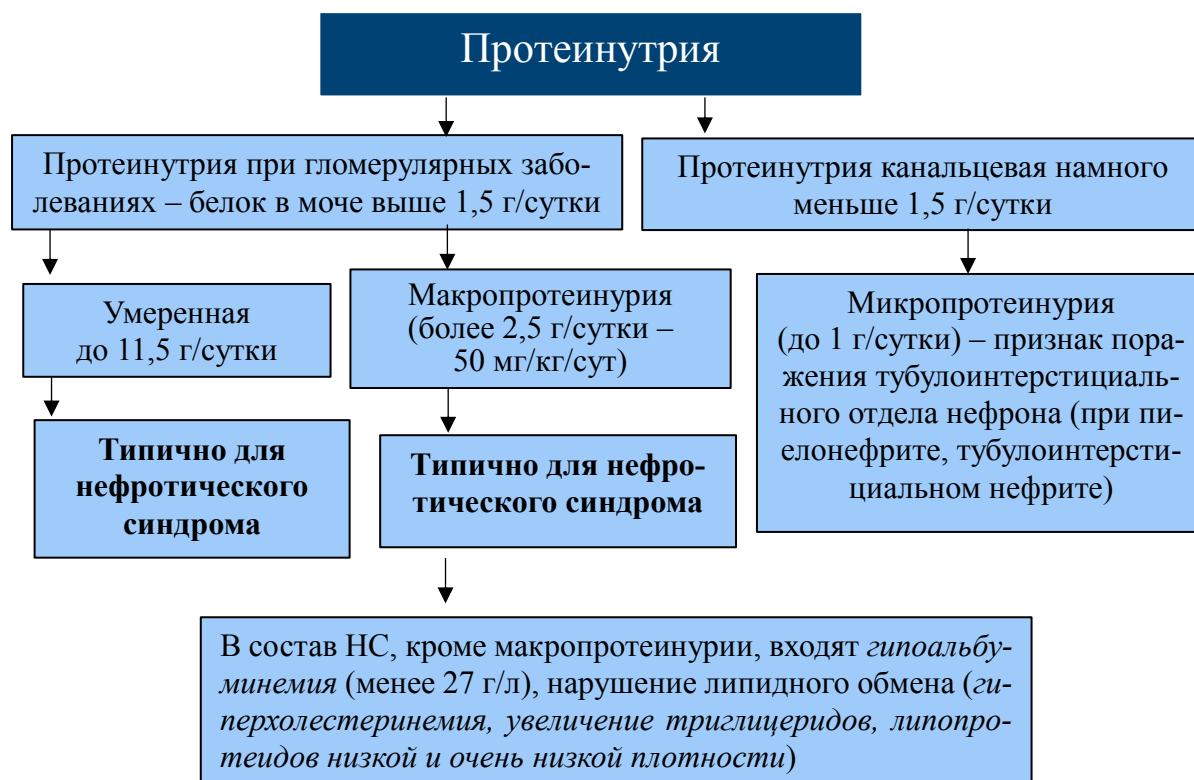


Рис. 2.7.7. Классификация синдрома протеинурии в педиатрии

Болевой (абдоминальный) синдром

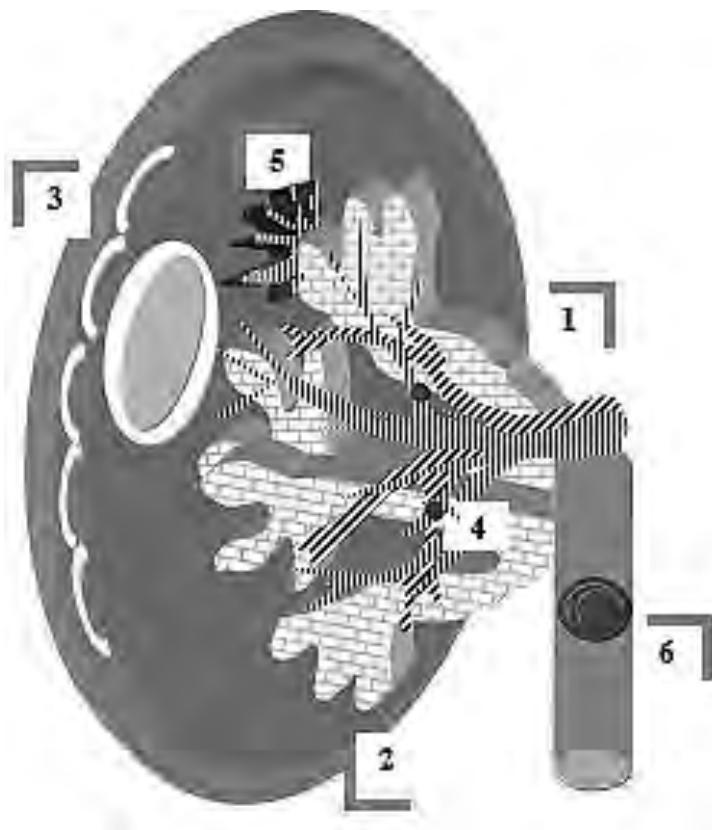


Рис. 2.7.8. Схема причин болевого синдрома (Савченко Н.Е., 1972):

- 1 – растяжение почечной лоханки,
- 2 – растяжение капсулы,
- 3 – сдавление внутренних и наружных рецепторов,
- 4 – почечная ишемия,
- 5 – рефлюксы,
- 6 – обструкция

Причины болевого (абдоминального) синдрома у детей

Заболевания, связанные с органами, расположенными внутри и вне брюшины	Нозологические группы
Желудочно-кишечный тракт	Геморрагический васкулит Аллергоз Мезаденит (туберкулезный, вирусный) Язва и другие заболевания желудка и двенадцатиперстной кишки Неспецифический язвенный колит
Гепатобилиарная система	Гепатит Холангит Холепатии Сердечная недостаточность
Поджелудочная железа	Панкреатит, сахарный диабет
Почки и другие органы мочевого выведения	Пиелонефрит, мочекаменная болезнь, дисметаболические нефропатии, цистит, нефроптоз, гидронефроз
Метаболические расстройства	Сахарный диабет Отравления
Системные заболевания	Соединительной ткани (СКВ, РА), ревматизм, системные васопатии (ГУС, ГВ)
Инфекции	Туберкулез, тиф, паратиф, бруцеллез



Рис. 2.7.9. Ребёнок – девочка с весом 1810 г рождена преждевременно на 33–34-й неделе с помощью кесарева сечения. Беременность осложнена многоводием. Брак родственный. Лабораторные анализы ребёнка выявили гиперкалиемию (K^+ 6,9 ммоль/л) – в дальнейшем развилась типичная гипокалиемия, гипонатриемия (Na^+ 125 ммоль/л) и метаболический ацидоз ($pH=7,19$). При УЗИ обеих почек наблюдалось заметное повышение эхогенности, что указывает на нефрокальциноз. Поставлен диагноз **неонатальный синдром Барттера 2-го типа** (Afzal T., 2011)

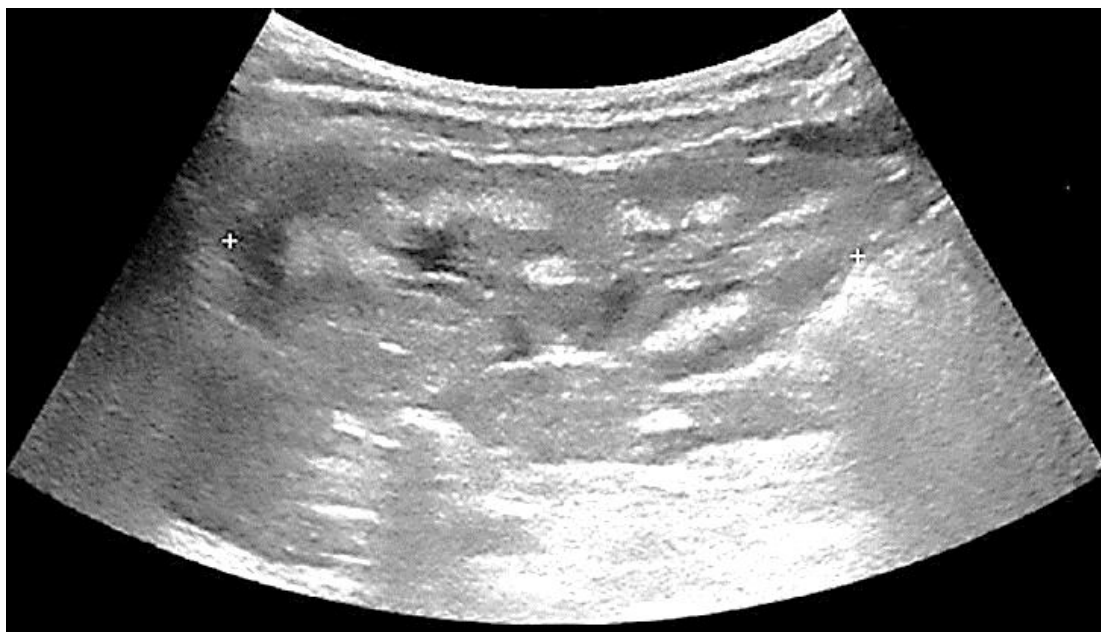


Рис. 2.7.10. Неонатологи пригласили для консультации нефролога с целью оценки синдромов гипокалиемии и алкалоза у недоношенного 3-дневного мальчика, рождённого на 32 неделе беременности, протекавшей на фоне многоводия, которое рецидивировало, несмотря на повторный амниоцентез. Вес при рождении составил 1,78 кг, а рост – 42 см, а через три дня его масса тела составила 1,6 кг, несмотря на внутривенное вливание 325 мл в день (диурез 363 мл в день, 8,5 мл/кг/ч). У ребёнка не было других врожденных аномалий, АД 79/31 мм рт. ст. Уровни азота мочевины/креатинина в сыворотке крови составляли 8/0,3 мг/дл. **Ультразвуковое исследование почек выявило нефрокальциноз.** Клинический диагноз – **синдром Барттера**, основанный на антенатальном многоводии, полиурии после родов (> 4 мл/кг/ч), синдромах рвоты и гипокалиемии. Проведен генетический тест, подтверждено, что пациент является **гетерозиготным** носителем **гена SLC12A1** (Choi N., Kang H.G., 2022)

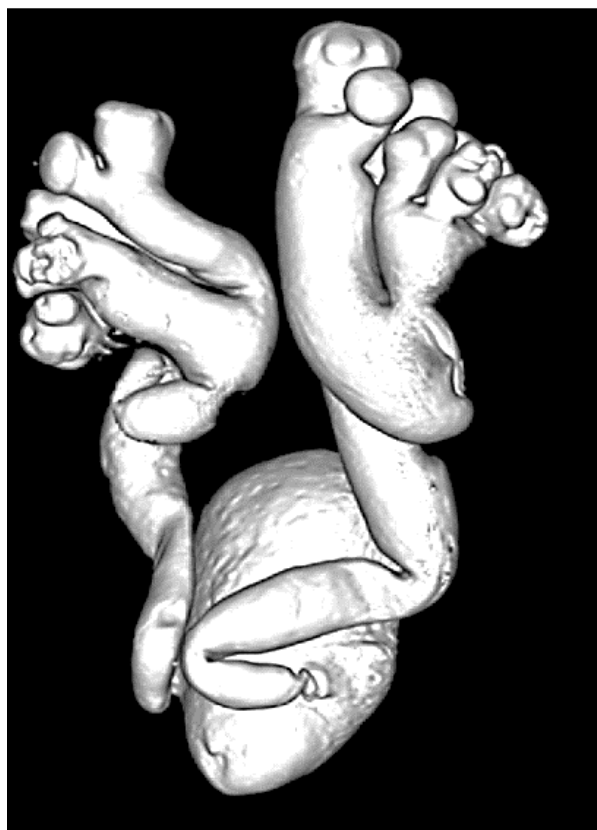
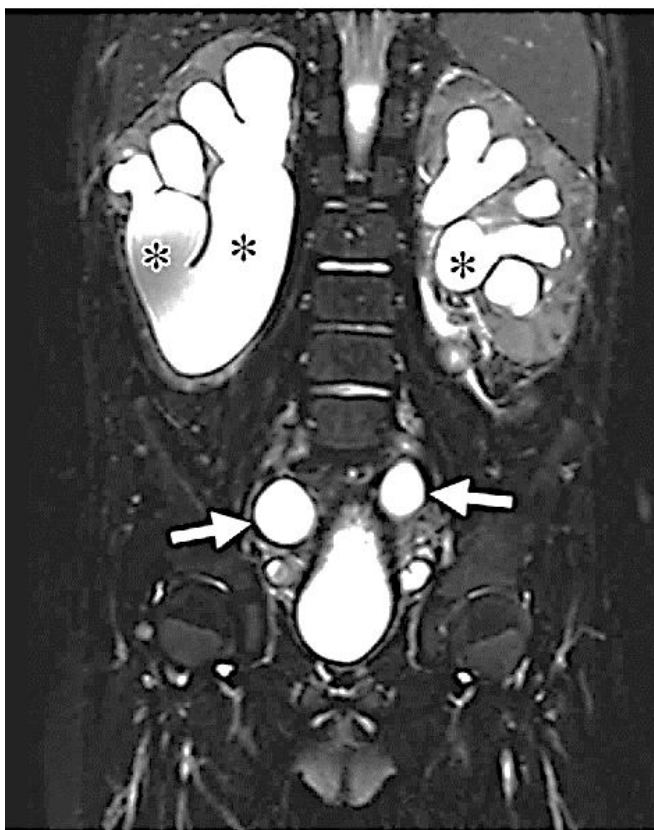


Рис. 2.7.11. Двусторонний гидроуретеронефроз у 3-летней девочки (магнитно-резонансная урография) Dickerson E.C., 2015)



Рис. 2.7.12. Мегаяуретер у ребёнка (Emad–Eldin S., 2015)

Синдром артериальной гипертензии

Артериальная гипертензия – стойкое повышение артериального давления выше 95-го перцентиля шкалы распределения значений артериального давления для конкретного возраста, пола, массы и длины тела ребёнка.

Таблица 2.7.39

Формулы расчета АД у детей в зависимости от возраста

АД	Дети до 1 года	Дети старше 1 года
Систолическое	$76+2 \times n$ (n – число мес.)	$90+2 \times n$
Верхнее пограничное	–	$105+2 \times n$
Нижнее пограничное	–	$75+2 \times n$ (n – число лет)
Диастолическое	$\frac{1}{2}-\frac{2}{3}$ от систолического	$60+n$
Верхнее пограничное	–	$75+n$
Нижнее пограничное	–	$45+n$

Таблица 2.7.40

Средние показатели АД у детей в зависимости от возраста

Возраст	АД, мм рт. ст.	Возраст	АД, мм рт. ст.
Новорождённые	60–70/35–40	3–6 лет	90–105/60–65
1 мес.	65–70/45	9 лет	105–110/65–70
3 мес.	85/50	12 лет	110–115/70
1 год	90–95/55–60	15 лет	115/70

Классификация гипертензии у грудных детей

Возраст	Значительная гипертензия (по систолическому давлению)	Тяжелая гипертензия (по систолическому давлению)
Недоношенные дети		
до 1 кг	Более 60 мм рт. ст.	Более 70 мм рт. ст.
1–1,5 кг	70	80
1,6–2,5 кг	80	90
Доношенные		
1 день	Более 90 мм рт. ст.	Более 100 мм рт. ст.
7 день	96	106
8–30 день	104	110
Грудные дети и дети до 2-х лет	Более 112 мм рт. ст.	Более 118 мм рт. ст.

Наиболее частые причины артериальной гипертензии в зависимости от возраста

Возрастная группа	Причины АГ
Новорожденные	Стеноз или тромбоз почечных артерий, врожденные структурные аномалии почек, коарктация аорты, бронхолегочная дисплазия
0–6 лет	Структурные и воспалительные заболевания почек, коарктация аорты, стеноз почечных артерий, опухоль Вильмса
6–10 лет	Структурные и воспалительные заболевания почек, стеноз почечных артерий, эссенциальная (первичная гипертензия), паренхиматозные болезни почек
Подростки	Паренхиматозные болезни почек, эссенциальная гипертензия, заболевания надпочечников

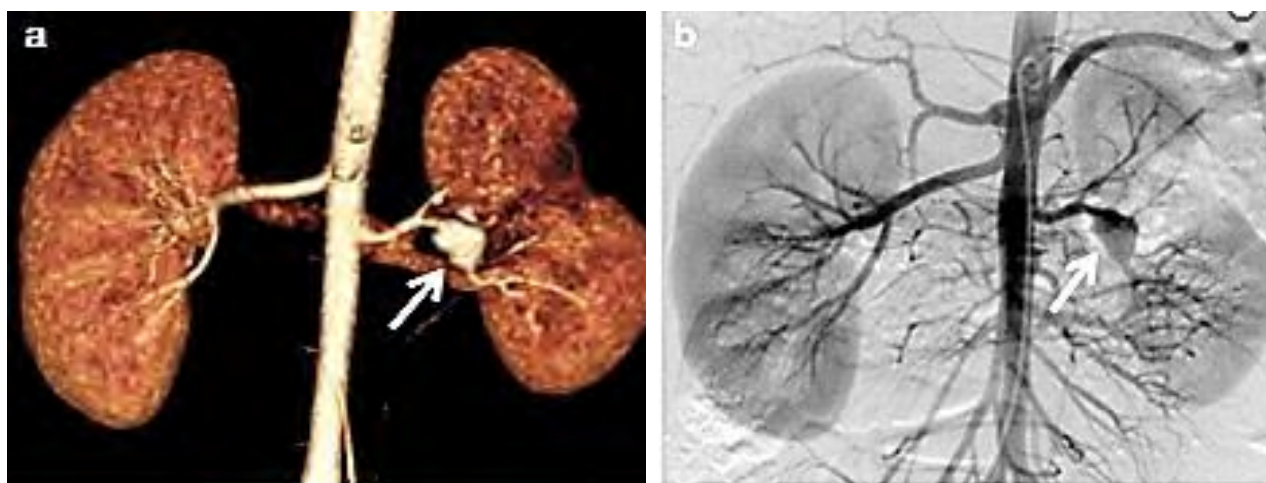


Рис. 2.7.13. Ангиография почек (computed tomography angiography) ребенок 5 лет, аневризма и стеноз почечной артерии слева (Saida K., 2020)

Размеры надпочечников в детском возрасте

У новорождённых детей **размеры надпочечников** составляют в среднем по высоте (длине) – 20–25 мм, ширине 15–20 мм, толщине 6 мм (на 1-й неделе может быть до 10 мм). К концу 3-го года они имеют минимальные размеры и вновь увеличиваются за счет коркового слоя в препубертатном и пубертатном периодах. У детей старшего возраста длина надпочечника может достигать 18–20 мм, толщина не должна превышать 8–10 мм.

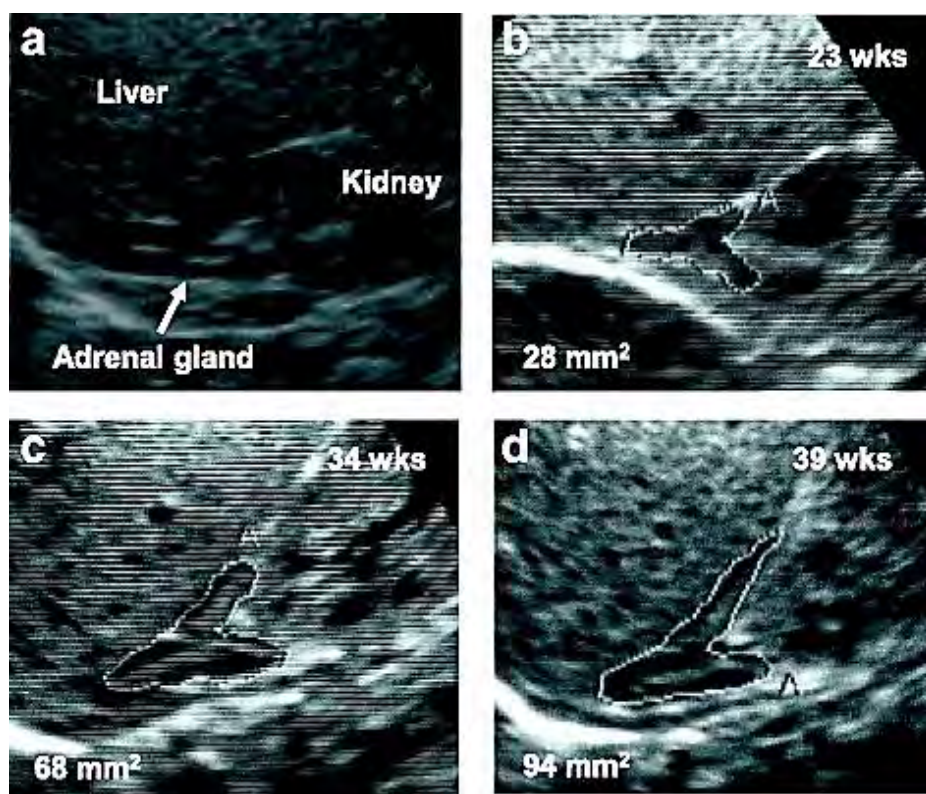


Рис. 2.7.14. Ультразвуковое исследование области правого надпочечника новорожденного, полученное сразу после рождения (а). Сонографические изображения правого надпочечника в каждой группе: (b) группа 1: новорожденный, родившийся на 23 неделе беременности, (c) группа 2: новорожденный, родившийся на 34 неделе беременности, (d) новорожденный, родившийся на 39 неделе беременности. Граница надпочечника определена вручную для расчета площади (Iijima S., 2018)

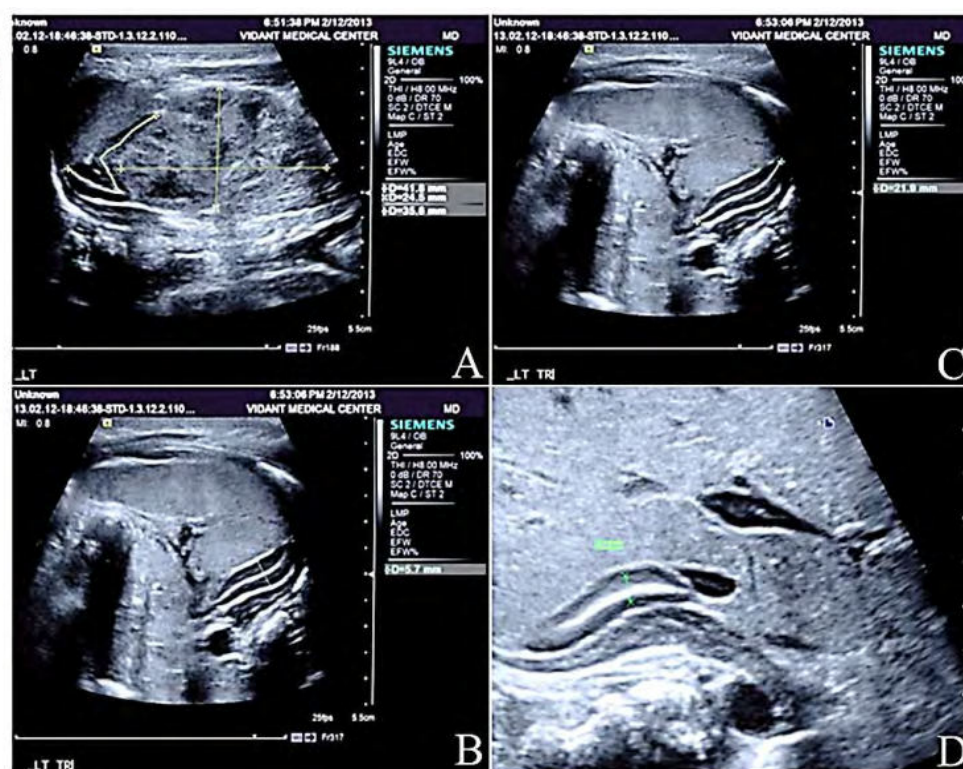


Рис. 2.7.15. Изображения 2D – УЗИ надпочечников и почек новорожденных. На панели А изображено измерение размера почки и очертание надпочечника с той же стороны. На панели В показано измерение ширины надпочечников. На панели С показано измерение длины надпочечников, а на панели D показано измерение надпочечников плода (Karsli T., 2019)

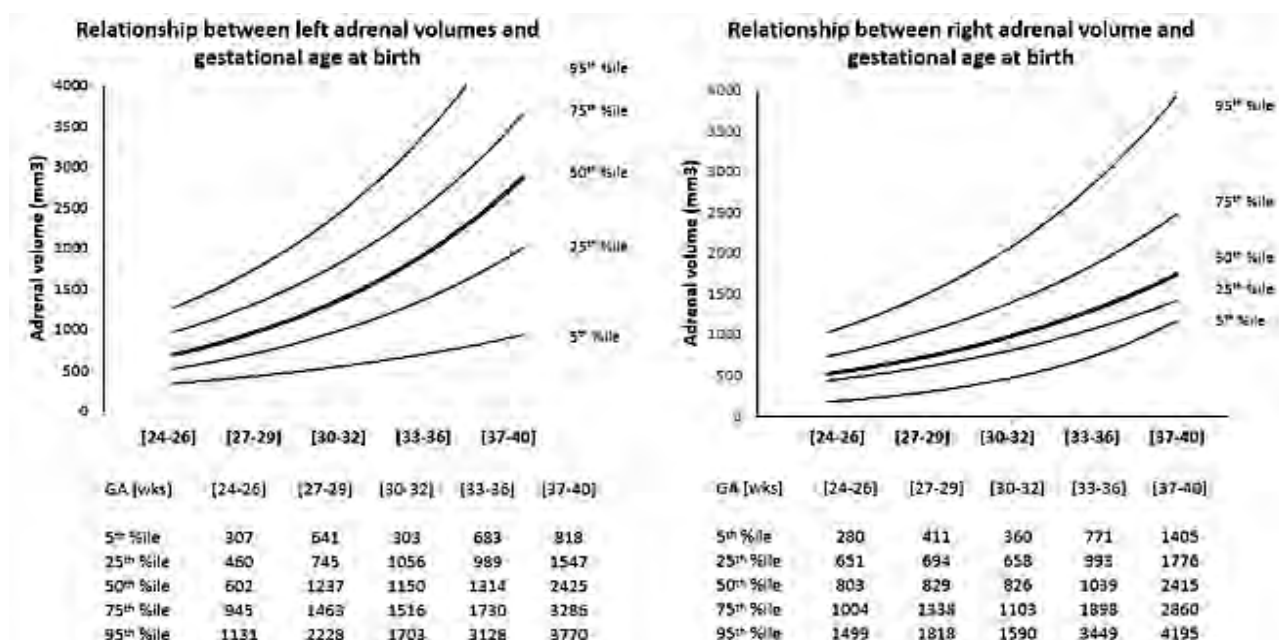


Рис. 2.7.16. Взаимосвязь размеров надпочечников и сроков гестации (Karsli T., 2019)

Таблица 2.7.43

Описание надпочечников у детей по данным УЗИ

Параметры	В норме	При выявлении изменений
Форма	Не изменена	Изменена
Контуры	Ровные	Не ровные
Размеры	Симметричны, длина (мм), ширина (мм), толщина (мм)	Не симметричны

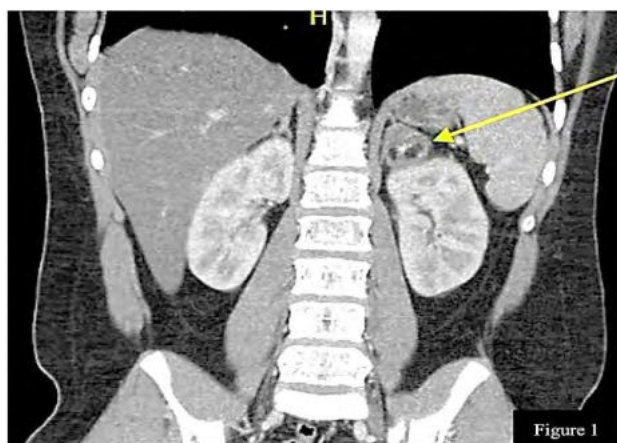


Рис. 2.7.17. Аденома надпочечника 14-летнего подростка (данные КТ, жёлтые стрелки). Клинические проявления – боль в животе (болевой (абдоминальный) синдром) (Mc Rae J.J.L.H., 2020)

Анемический синдром у пациентов с заболеваниями почек

Анемия при патологии почек развивается в результате:

- снижения образования в почках эритропоэтинов;
- нарушения экскреторной функции почек, приводящей к повышению в организме токсических, главным образом, азотсодержащих продуктов;
- интенсивной гематурии, развития геморрагического синдрома, потери железа, витаминов B₁₂ и С, трансферрина и транскобаламина.

Перечисленные механизмы нарушают дифференцировку эритроидных клеток, их деление и созревание, приводя к развитию прогрессирующей гипохромной анемии.

Причины анемии при ХБП у детей

1. Нарушение и/или дисрегуляция образования **эритропоэтина**.
2. Железодефицитный эритропоэз (абсолютный дефицит Fe, функциональный дефицит Fe, нарушение метаболизма Fe).
3. Воспаление и блокирование железа гепсидином.
4. Хронические потери крови (частые венопункции, потери в гемодиализном контуре, потери через ЖКТ, менструальные потери).
5. Уремия и оксидативный стресс.
6. Гиперпаратиреоз и миелофиброз.
7. Дефицитные состояния (витамин В₁₂, фолиевая кислота, карнитин, витамин С).
8. Лекарственные средства (ингибиторы ангиотензин превращающего фермента (иАПФ), непреверженность к терапии анемии, лекарственная токсичность, красноклеточная аплазия костного мозга).

Эритрон – совокупность морфологически идентифицируемых клеток эритроидного ростка костного мозга и периферической крови. Эритрон представлен четырьмя категориями клеток:

- 1) ядродержащие клетки костного мозга (эритробласт, проэритробласт, базофильный, полихроматофильный, оксифильный эритробласты (нормобласты), которые составляют до 20–25% всех кариоцитов костного мозга;
- 2) ретикулоциты, находящиеся на стадии развития в костном мозге;
- 3) ретикулоциты, вышедшие в периферическую кровь;
- 4) эритроциты (Стуклов Н.И., Козинец Г.И., Тюрина Н.Г., 2018).

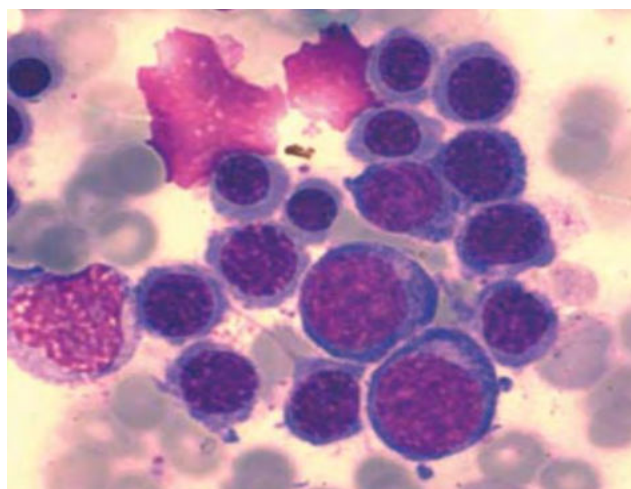
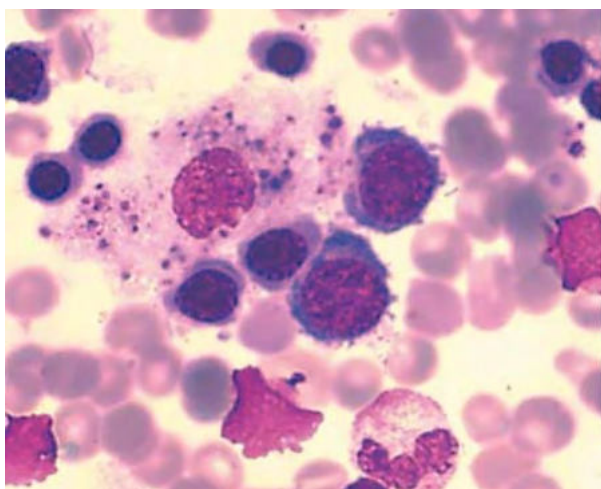


Рис. 2.7.18. Эритробластический островок. Эритробласты вокруг макрофага, снабжающего их железом для синтеза гемоглобина (слева). Эритробластический островок. Скопление большого количества эритробластов на разных стадиях дифференцировки (справа) (Стуклов Н.И., Козинец Г.И., Тюрина Н.Г., 2018)

Таблица 2.7.44

Показатели миелограммы в норме (Стуклов Н.И., Козинец Г.И., Тюрина Н.Г., 2018)

Показатель	Норма
Миелокарициты	50–250×10 ⁹ /л
Мегакарициты	0,023–0,103×10 ⁹ /л
Соотношение лейкоцитов/эритроцитов	4:1

Индекс созревания нейтрофилов	0,6–0,8
Индекс созревания эритробластов	0,8–0,9
Бластные клетки	0,1–1,1%
Миелобласт	0,2–1,7%
Промиелоцит	0,5–8,0%
Нейтрофильные миелоциты	4,5–16,0%
Нейтрофильные метамиелоциты	9,0–21,6%
Нейтрофильные палочкоядерные	14,0–33,0%
Нейтрофильные сегментоядерные	13,0–27,0%
Эозинофильные метамиелоциты	0,3–0,4%
Эозинофильные палочкоядерные	0,5–3,2%
Эозинофильные сегментоядерные	1,0–3,8%
Базофильные миелоциты	0–1,5%
Базофильные сегментоядерные	0–0,25%
Лимфоциты	1,2–11,5%
Моноциты	0,25–2,0%
Плазматические клетки	0,1–1,0%
Эритробласты (базофильный, полихроматофильный, оксифильный)	16,0–26,5%

Таблица 2.7.45

Уровни гемоглобина, гематокрита и эритроцитов у новорождённых, детей первых 6 месяцев жизни (венозная кровь) и детей от 1 года и старше

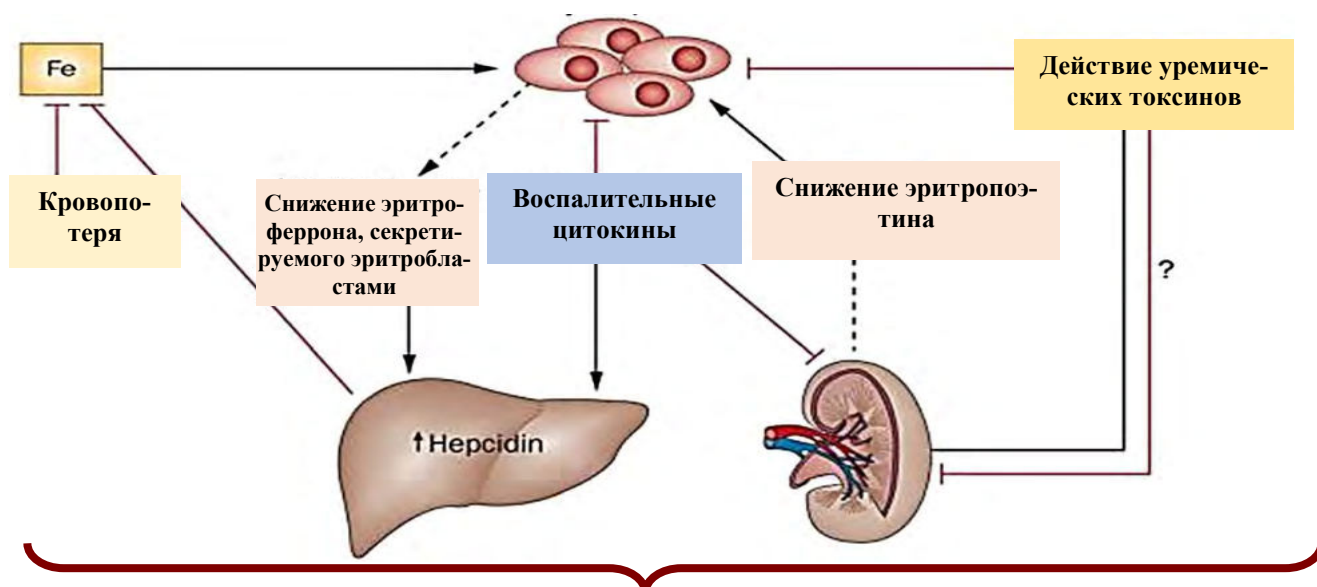
Возраст	Гемоглобин, г/дл		Гематокрит, %		Эритроциты, $\times 10^{12}$ /л	
	среднее	– 2SD	среднее	– 2SD	среднее	– 2SD
Пуповина	16,5	13,5	51	42	4,7	3,9
1–3 день	18,5	14,5	56	45	5,3	4,0
1 неделя	17,5	13,5	54	42	5,1	3,9
2 недели	16,5	12,5	51	39	4,9	3,6
1 мес.	14,0	10,0	43	31	4,2	3,0
2 мес.	11,6	9,5	35	28	3,8	2,7
3–6 мес.	11,5	9,5	35	29	3,8	3,1
1 год	110–130 г/л		35	29	4,0–4,5	
5 лет	130–140 г/л		34–40		4,0–4,5	
10 лет и старше	130–140 г/л, мальчики 120–140 г/л, девочки		35–45 35–40, девушки		4,0–4,5	

Таблица 2.7.46

Показатели ОЦК и гематокрита в норме (Курек В.В., 2019)

Возраст	ОЦК мл/кг	Нормальный Ht	«Допустимый» Ht
Недоношенные новорождённые	90–100	0,40–0,45	0,35
Доношенные новорождённые	80–90	0,45–0,65	0,38
3 месяца – 1 год	75–80	0,35–0,42	0,30
3 года – 6 лет	70–75	0,37–0,54	0,28
Старше 6 лет	65–70	0,37–0,54	0,25

Снижение эритропоэза



Нарушение дифференцировки эритроидных клеток костного мозга, их деления и созревания - Гемолиз и сокращение продолжительности жизни эритроцитов периферической крови - время жизни эритроцитов снижается на 50% по сравнению со здоровыми

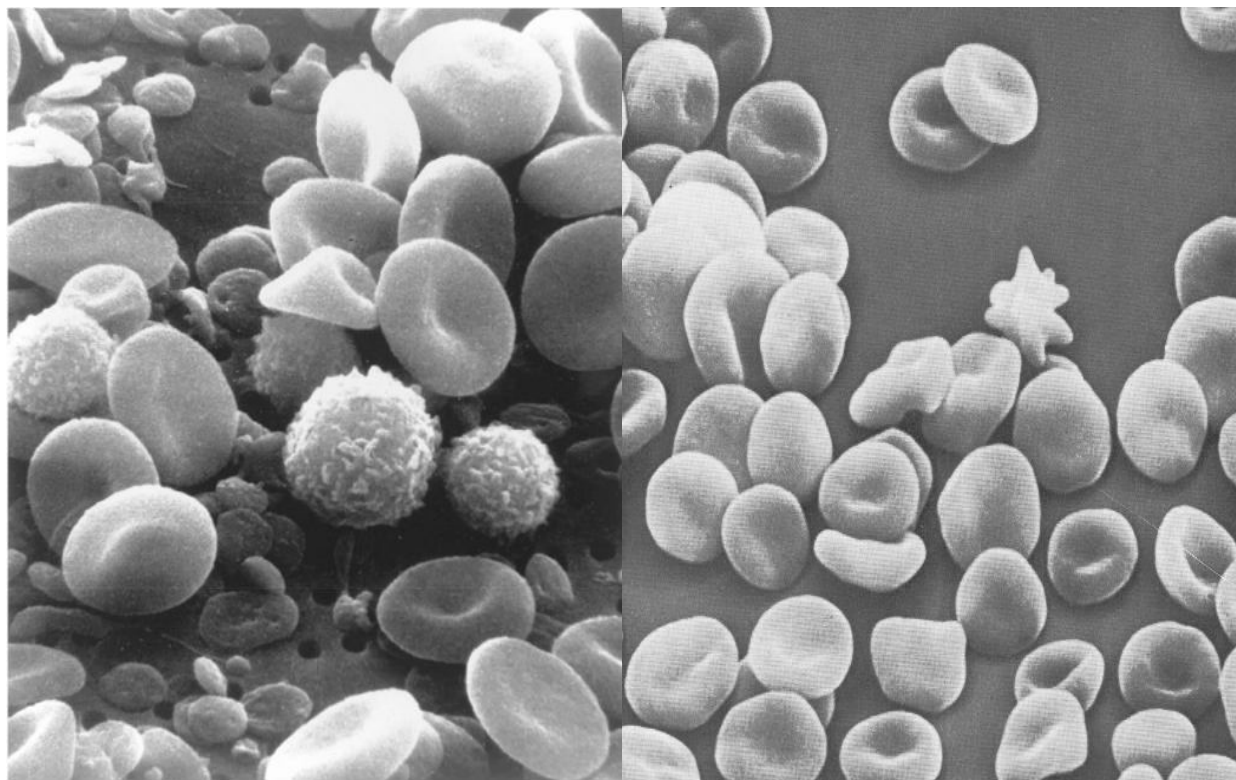


Рис. 2.7.19. Патогенез анемического синдрома у пациентов с хронической болезнью почек (Балашова Е.Н., 2021; Сахин В.Т., 2017; Addo O.Y., 2021; Atkinson M.A., Warady B.A., 2018; Sachdev H.S., 2021; Tokunaga J., 1969)

Таблица 2.7.47

Уровни гемоглобина для диагностики дефицитных анемий
у детей и подростков (ВОЗ, *Pediatric Nephrology*, 2018)

Возраст, лет	Гемоглобин, г/дл
0,5–5	менее 11,0
5–12	менее 11,5
12–15	менее 12,0
старше 15 лет, мальчики	менее 13,0
старше 15 лет, девочки	менее 12,0

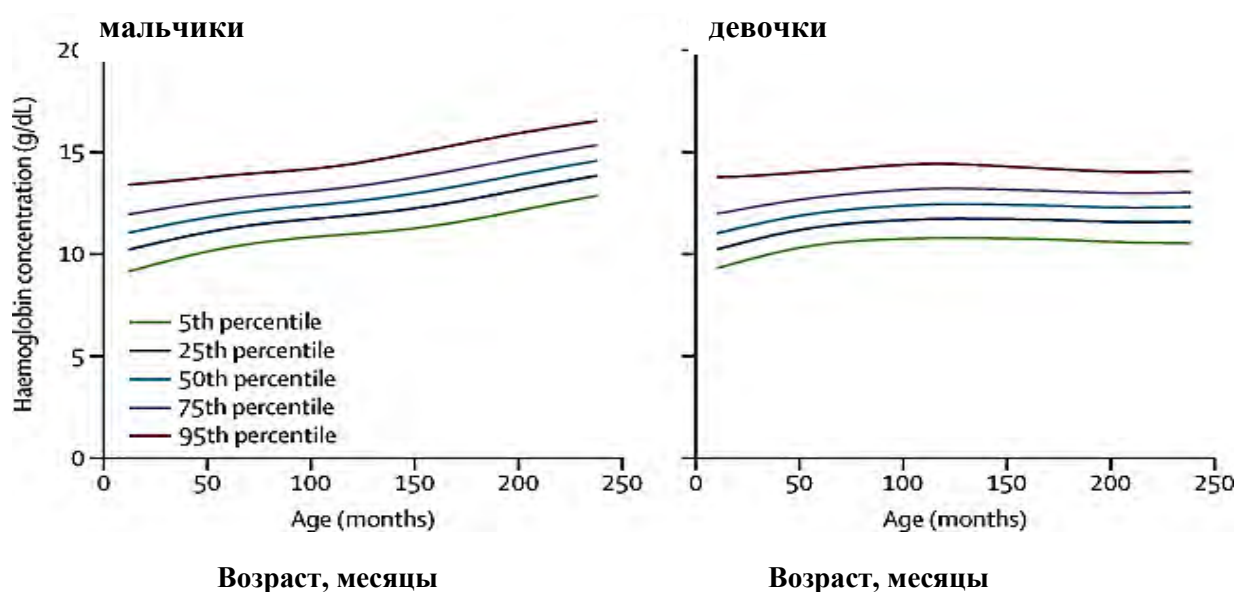


Рис. 2.7.20. Кривые распределения значений гемоглобина для здоровых детей и подростков в возрасте от 1 года до 19 лет (метод перцентилей) (*The Lancet Global Health*, 2021) (*Sachdev H.S.*, 2021)

Таблица 2.7.48

Степени тяжести анемии

Показатель	Лёгкая степень	Средняя степень	Тяжёлая степень
Гемоглобин, г/л	выше 90	в пределах 90–70	менее 70

Таблица 2.7.49

Показатели скорости клубочковой фильтрации
от периода новорождённости до периода подросткового возраста в норме

Возраст	Значения СКФ (мл/мин/1,73 м²)
29–34 неделя гестации: 1-ая неделя постнатального возраста	15,3±5,6
29–34 неделя гестации: 2–8-ая неделя постнатального возраста	28,7±13,8
29–34 неделя гестации: старше 8-ой недели постнатального возраста	51,4
Новорождённые 1-ая неделя	41±15
Новорождённые 2–4-ая недели	66±25
Грудные дети старше 4 ой недели (по 8 неделю)	66±25
Дети первого года жизни (старше 8-ой недели)	96±22

2–12 лет	133±27
13–18 лет (мальчики)	140±30
13–18 лет (девочки)	126±22

Таблица 2.7.50

Показатели скорости клубочковой фильтрации и показатели максимальной осмоляльности мочи в норме

Показатель	Новорожденные дети	1–2 недели жизни	6–12 мес. жизни	1–3 года	Взрослые
СКФ в мл/мин/1,73 м ²	26,2±2	54,8±8	77±14	96±22	118±18
Максимальная осмоляльность мочи, мосмоль/кг Н ₂ О	543±50	619±81	864±148	750±1330	825±1285

Синдром хроническая почечная недостаточность.

Синдром острая почечная недостаточность

Почечная недостаточность (ПН) – это нарушение гомеостатических функций почек с развитием азотемии, изменением равновесия кислот и оснований, водно-электролитного баланса, развитием анемии, остеопатии, гипертонии и других проявлений в связи с невозможностью почек выполнять основные функции. Функциональная (транзиторная) ПН – скоропроходящее состояние неполноценности функции почек. Органическая ПН в свою очередь может быть острой и хронической. В основе обеих лежат выраженные изменения структуры почечной ткани и обе они сопровождаются стойкими изменениями гомеостаза. ОПН – синдром, характеризующийся внезапным, быстрым и значительным падением почечных функций, с последующим нарушением гомеостаза вследствие неадекватной почечной перфузии, артериальной, венозной обструкции, повреждения почечных клеток или обструкции оттока мочи. ХПН – это необратимое нарушение гомеостатических функций почек, связанное с тяжелым прогрессирующим почечным заболеванием, его финалом.

Синдром рахитоподобных изменений.

Синдром повышенной деформируемости костной ткани.

Синдром остеопении (остеопороза, остеодистрофии). Синдром оссалгии

Рабочая группа KDIGO рекомендовала в 2006 г. термин «минеральные и костные нарушения при хронической болезни почек» для описания системной патологии, включающей один или несколько диагностически значимых компонентов: *нарушение метаболизма кальция, фосфора, паратиреоидного гормона (ПТГ), фактора роста фибробластов 23 (FGF23), витамина D с клиническими проявлениями патологии костной ткани (низкий рост, снижение минерализации костей и нарушение целостности кости) и экстраскелетной кальцификацией.* Ранее применяемый термин «почечная остеодистрофия» относится только к описанию костной патологии, возникающей как осложнение ХБП (*Клинические рекомендации, 2022*).

Клинические проявления синдрома почечной остеодистрофии

- ✓ развитие кожного зуда, который может носить как постоянный, так и периодический характер;
- ✓ боли в костях, суставах;
- ✓ кальций может откладываться в хряще, тогда эластические свойства сустава нарушаются, могут быть отложения в связки и сухожилия;
- ✓ «утиная походка» в связи с перечисленными изменениями в костях;
- ✓ мышечная слабость, которая прогрессирует, захватывая верхние конечности;

- ✓ изменения со стороны центральной нервной системы: заторможенность, сонливость, снижение памяти;
- ✓ поражение желудочно-кишечного тракта включает развитие упорной язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки, не поддающейся лечению обычными препаратами, хронический панкреатит;
- ✓ к осложнениям относят переломы костей, разрывы сухожилий, возникновения экстракостных кальцификатов в результате персистирующей гиперкальциемии как следствия сниженной способности костной ткани аккумулировать Са;
- ✓ кальций может откладываться подкожно, образуя кальцинаты мягких тканей. Кальцификация сосудов, в том числе подкожных, приводит к развитию очагов некроза кожи (кальцификация).

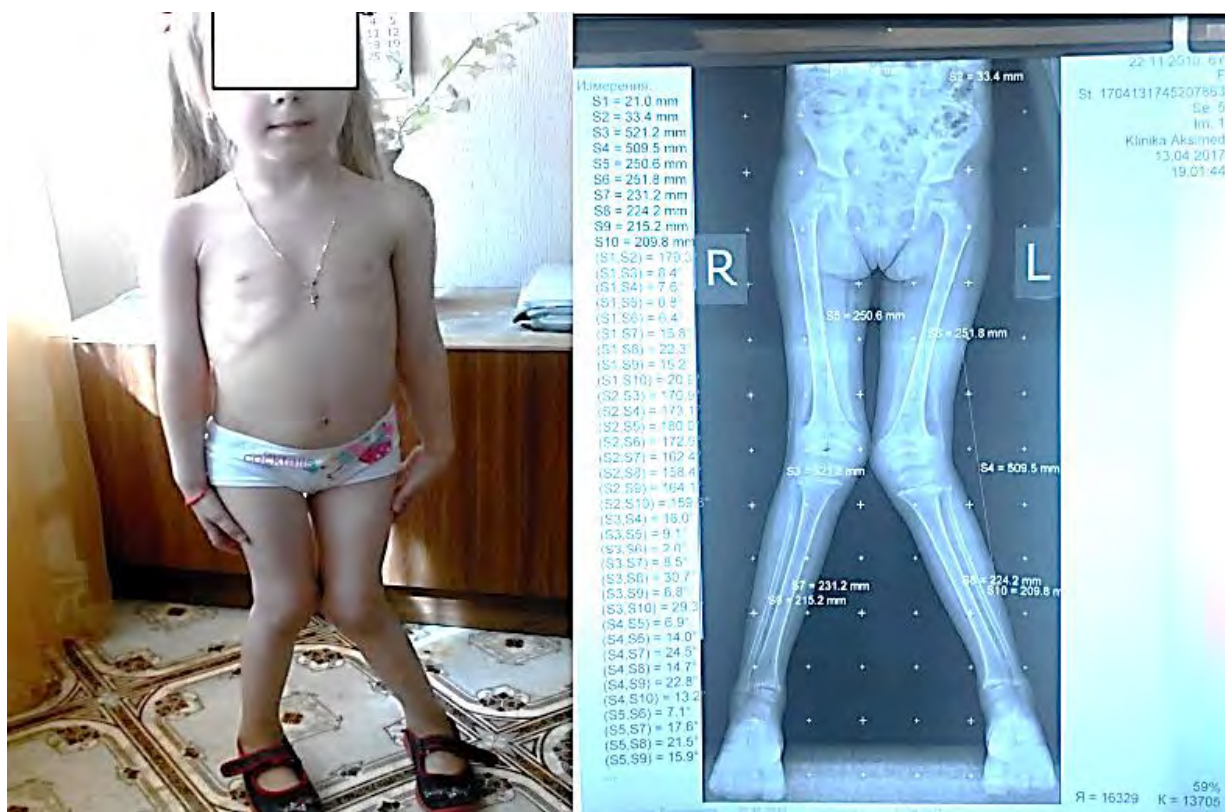


Рис. 2.7.21. Внешний вид ребёнка с болезнью де Тони–Дебре–Фанкони (Konyushevskaya A.A., 2020)

Синдром пальпируемой опухоли в брюшной полости. Синдром увеличения в объёме брюшной полости

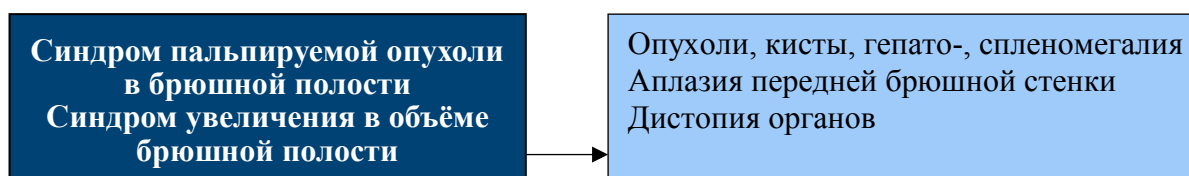


Рис. 2.7.22. Диагностический алгоритм синдрома пальпируемой опухоли в брюшной полости и синдрома увеличения в объёме брюшной полости у детей



Рис. 2.7.23. Опухоль почки у 5-летнего ребёнка (Zhu Y., Fu W., 2021)



Рис. 2.7.24. Синдром Prune Belly у новорождённого ребёнка (также может быть переведен как **синдром** недостаточности мышц живота, синдром живота «в виде чернослива») является редко встречающимся врожденным заболеванием, более распространенным у лиц мужского пола, проявляется дефектом (аплазией или гипоплазией) развития мышц передней брюшной стенки, крипторхизмом и аномалиями мочеполовой системы (Ngwanou D.H., 2020)

Вопросы дифференциальной диагностики: синдром пальпируемой опухоли в брюшной полости, синдром увеличения в объёме брюшной полости

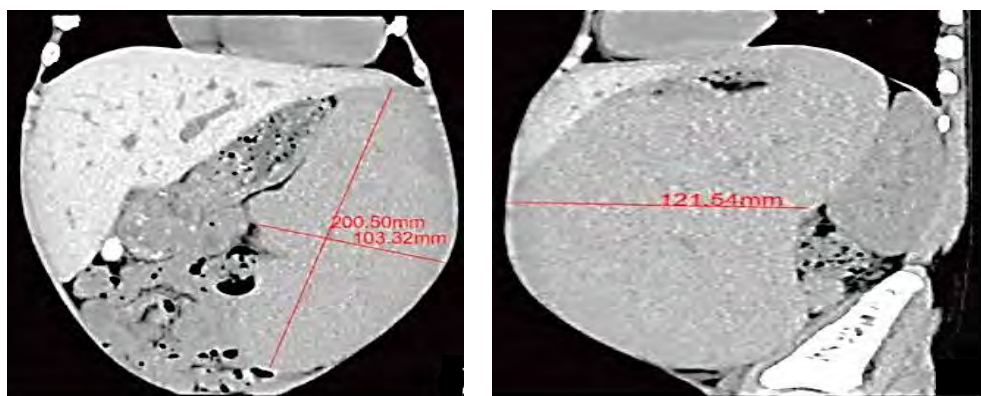


Рис. 2.7.25. 15-месячная девочка направлена на обследование с клиническими признаками массивной спленомегалии, тромбоцитопенией и анемией. Заключение – болезнь Гоше (Sheth J.J., 2011). КТ – массивная спленомегалия у ребёнка (Wang C., 2022)

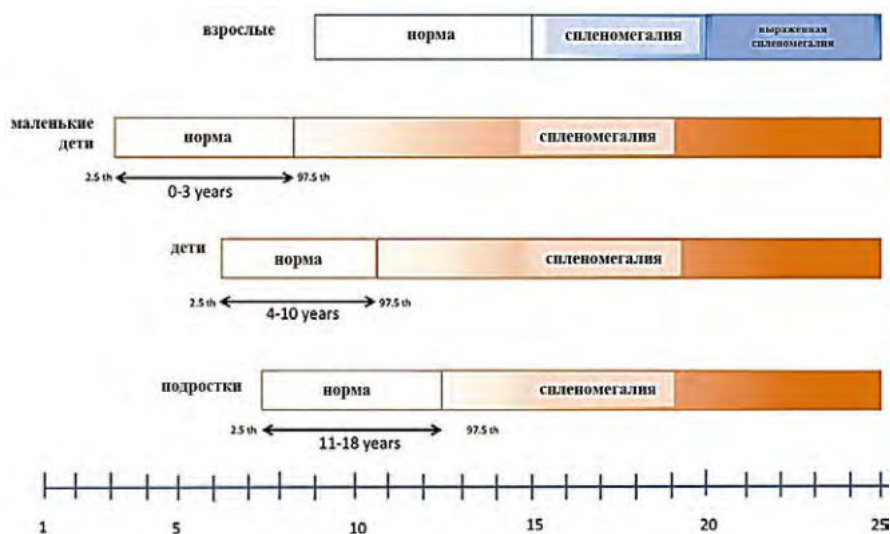


Рис. 2.7.26. Длина селезенки у детей и подростков (см) в норме при синдроме спленомегалия (Pelizzo G., 2018)

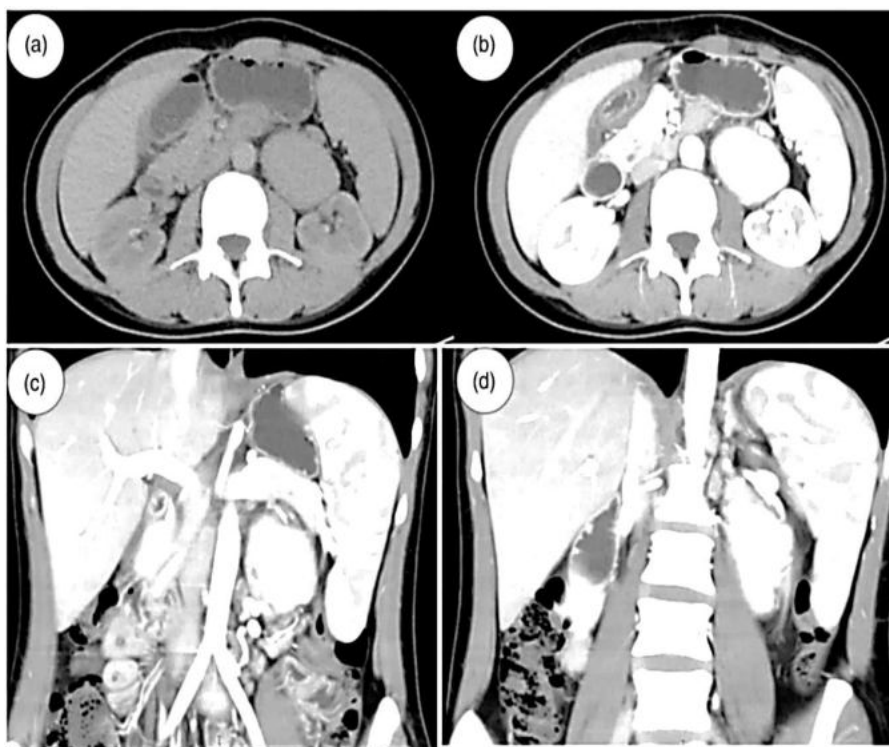


Рис. 2.7.27. 17-летняя девушка обратилась с жалобами на боли в левой верхней части живота после бега в течение 8 лет. Боль могла ослабнуть после перерыва в беге. Девушка была госпитализирована после того, как во время медицинского осмотра было обнаружено образование в левом забрюшинном пространстве. Компьютерная томография брюшной полости показала образование из мягких тканей слева возле почки. Максимальный диаметр образования составил 5,0 см. Компьютерная томография с контрастным усилением показала, что образование расположено близко к левой почечной артерии. Основная артерия, питающая образование, идет от левой общей подвздошной артерии. Выполнена лапароскопическая резекция образования слева, расположенного забрюшинно. Образец удаленной ткани исследовали гистологически. Заключение – *дополнительная селезёнка* (Li Y., 2020)

Вопросы дифференциальной диагностики: синдром пальпируемой опухоли в брюшной полости, синдром увеличения в объёме брюшной полости

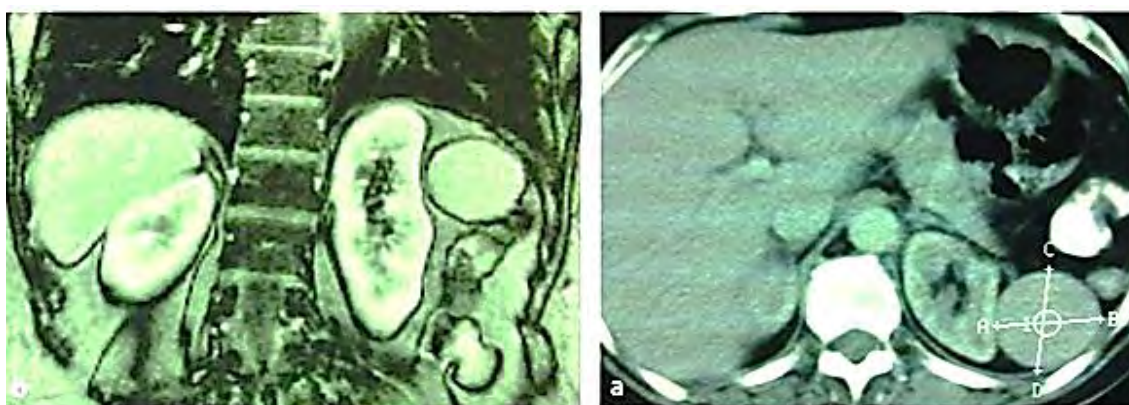


Рис. 2.7.28. 16-летняя девушка была госпитализирована в хирургическое отделение для лечения забрюшинного образования. За месяц до этого пациентка прошла ультразвуковое исследование (УЗИ) в связи с симптомами гастроэнтерита. УЗИ выявило гипоехогенное округлое образование в верхнем полюсе левой почки. КТ (а) показало объемное образование, оказывающее давление на левую почку без признаков инвазии. МРТ (б) выявило наличие плотного, округлого образования с четкими границами, приблизительно 5 см в диаметре возле левой почки. Проведено хирургическое вмешательство и иссечение опухоли. В забрюшинном пространстве обнаружена круглая структура диаметром 5 см пурпурного цвета. Кровоснабжение образования происходило из забрюшинных сосудов, осуществлялось независимо от селезеночных, почечных сосудов. При макроскопическом и гистологическом исследованиях была выявлена масса размером 5×4×3,5 см овоидной формы, инкапсулированная, состоящая из ткани селезенки. Заключение – *дополнительная селезёнка* (Toutziaris C., 2013)

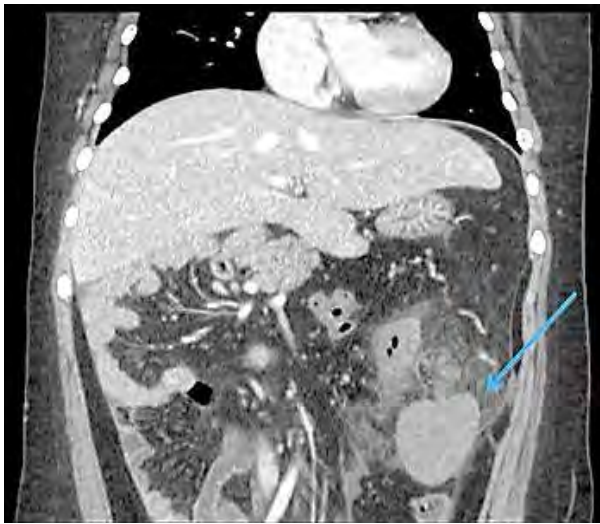


Рис. 2.7.29. 8-летняя девочка обратилась в отделение детской хирургии с жалобами на боли в левом подреберье живота. Ей была проведена компьютерная томография, которая продемонстрировала наличие нескольких мелких селезенок и дополнительную массу мягких тканей. Была выполнена лапароскопическая спленэктомия. Макроскопическое исследование показало добавочную селезенку весом 118 г с выраженной гиперемией и кровоизлиянием. Заключение – *дополнительная селезенка* (Landmann A., 2016)

Вопросы дифференциальной диагностики: синдром пальпируемой опухоли в брюшной полости, синдром увеличения в объеме брюшной полости



Рис. 2.7.30. Девушка 17 лет направлена в хирургическое отделение после случайного обнаружения при ультразвуковом исследовании новообразования в области малого таза, хорошо васкуляризованного, диаметром 4,5 см, вблизи левого яичника. У пациентки не было никаких симптомов. Гематологические показатели были в пределах нормы. Магнитно-резонансная томография органов малого таза и нижней части живота с контрастированием выявила образование слева, независимое от матки и яичника, с независимыми сосудами. При МР-ангиографии новообразование имело сосудистую ножку из селезеночных сосудов. Лечение оперативное – удалена *дополнительная блуждающая селезенка* размером 6×5 см, локализованная в полости малого таза (Perin A., 2014)



Рис. 2.7.31. У 12-летнего мальчика появились острые боли в животе, рвота без желчи и высокая температура с ознобом. Осмотр брюшной полости выявил наличие болезненного, нечетко очерченного образования в правом подреберье и поясничной области. Рентгенография грудной клетки / брюшной полости показала наличие декстрокардии, тень печени расположена слева. При ультразвуковом исследовании в правом подреберье обнаружено образование размером 108×53 мм с бессосудистыми участками внутри. Компьютерная томография брюшной полости показала множественные селезенки, наибольшие размером 70×88×110 мм в правой поясничной области и правой подвздошной ямке. Селезеночные и печеночные артерии отходили отдельно от аорты. КТ: а – печень, b – желудок с контрастированием полости рта, с – жизнеспособная селезенка и d) нежизнеспособная селезенка. При оперативном лечении установлено – множественные селезенки (в количестве 5) были обнаружены справа в брюшной полости. Самая большая из селезенок занимала правую поясничную область, была тусклой, темного цвета, что указывало на нежизнеспособность, поскольку она перекутилась вокруг сосудистой ножки и впоследствии была удалена. Прогноз благоприятный (Dash M.R., 2013)

Размеры печени, селезёнки

Традиционно размеры печени определяют при УЗИ в продольном сканировании по среднеключичной линии в субкостальном доступе (краниокаудальный и переднезадний размеры правой доли) и по срединной линии (краниокаудальный и переднезадний размеры левой доли). Названия размеров печени варьируют у различных авторов и по традициям различных методов клинической визуализации. Так **вертикальный (краниокаудальный) размер нередко обозначается, как длина печени или высота печени**. В других работах термин «длина» печени используется как поперечный (латеролатеральный) размер, что интуитивно логичнее следовало бы обозначить как «ширина» печени. Обычно измеряется переднезадний размер печени. Для того чтобы получить корректные результаты измерений, датчик должен быть расположен в сагиттальной плоскости по среднеключичной линии в момент вдоха, когда диафрагма располагается наиболее низко (Израилов В.А., Казанцева Н.В., Белецкая М.А., 2017).

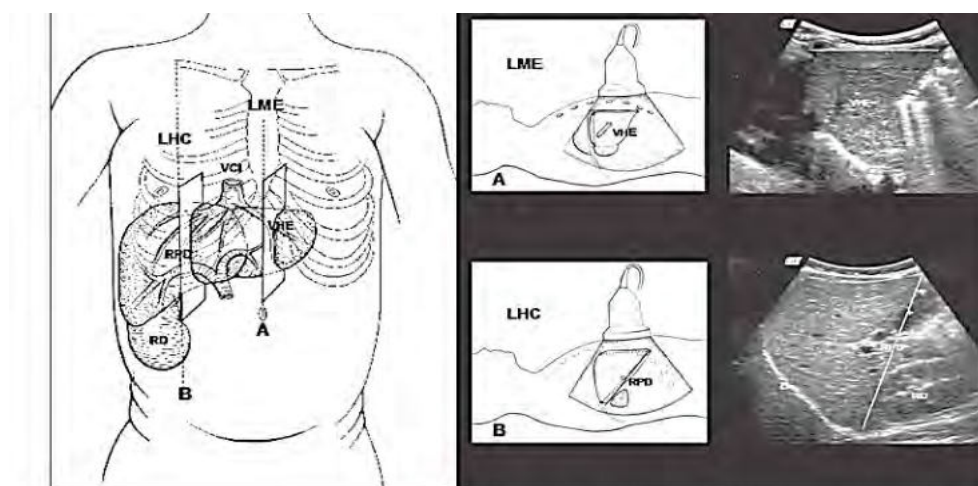


Figure 1. Schematic representation and photographic documentation of a ultrasonography study, showing the section planes and reference points for liver measurements. Section plane A established by the midsternal line (LME) and Section plane B established by the hemiclavicular line (LHC). Intra-hepatic anatomic repairs: left hepatic vein (VHE) in section plane A and cross section of right portal branch (RPD) in section plane B, where one uses the diaphragm (DIAF) with intra-abdominal extra-hepatic repair. VCI, inferior vena cava; RD, right kidney; LC, caudate lobe (modified from Rocha et al.^[18]).

Рис. 2.7.32. Изучение размеров печени у детей с применением технологии УЗИ (А)

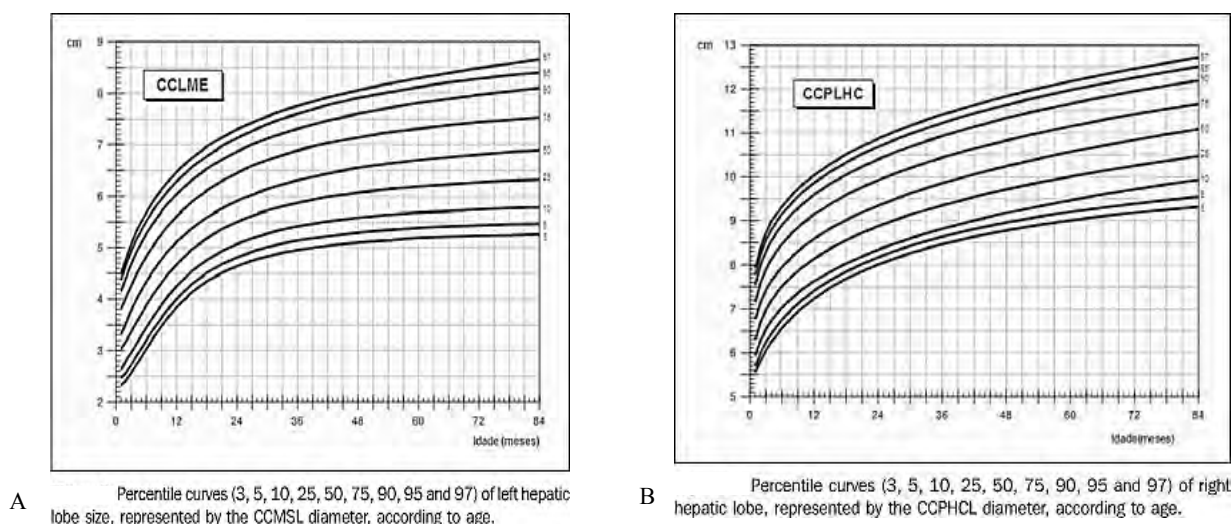


Рис. 2.7.33. Краниокаудальный размер левой доли печени по срединной линии (craniocaudal diameter in the midsternal line (CCLME)) (А) и правой доли печени по среднеключичной линии (B) у детей (Rocha S., 2009)

Таблица 2.7.51

Размеры печени у детей в норме

Возраст	Границы по среднеключичной линии
0–3 мес.	+2 см из-под реберной дуги
4 мес.–1 год	+1–2 см из-под реберной дуги
1–7 лет	+1–1,5 см из-под реберной дуги

Таблица 2.7.52

Размеры печени по М.Г. Курлову в зависимости от возраста в норме (см)

Возраст детей, лет			
1–3 года	4–7 лет	8–12 лет	Старше 12 лет
Правая среднеключичная линия			
5	6	8	10
Срединная линия			
4	5	7	9
Левая косая линия			
3	4	6	8

Таблица 2.7.53

Размеры печени у детей по данным УЗИ в норме (Rousan L.A., 2019)

Возраст мес. (m), лет (y)	Minimum (cm)	Maximum (cm)	Mean (cm)	SD	95% confidence interval
0–3 мес.	4,6	7,2	5,9	0,7	(5,6; 6,2)
3–6 ме.	5,3	8,5	7,0	0,9	(6,6; 7,4)
6–12 мес.	5,7	14	8,2	1,6	(7,7; 8,7)
1–2 лет	7,3	11,1	9,0	1,1	(8,4; 9,5)
2–4 лет	5,9	12	8,9	1,3	(8,4; 9,3)
4–6 лет	6	11,5	9,6	1,3	(9,2; 10,1)
6–8 лет	6,2	13,7	10,6	1,4	(10,2; 11,0)
8–10 лет	8,8	15,3	11,5	1,3	(11,1; 11,9)
10–12 лет	9,4	14,6	12,2	1,3	(11,7; 12,6)
12–14 лет	10,5	16,5	13,1	1,7	(12,3; 13,8)

Примечание: размеры печени (длина) определены по среднеключичной линии
 The liver size was measured as the longest dimension at the midclavicular line.

Таблица 2.7.54

Размеры внутренних органов у детей по данным УЗИ в норме (Al Imat O., 2000)

Возраст	Переднее-задний размер правой доли печени, мм	Поджелудочная железа головка × тело × хвост, мм	Продольный размер селезенки, мм
Новорожденный	65	6×6×6	45 (45–58)
6 мес.–1 год	65–76	7×6×9	52 (62–68)
2 года	85	8×6×10	59 (69–75)
3–5 лет	90–100	10×8×12	66–80 (74–88)
6–7 лет	107	12×8×14	87–94 (82–96)
8–10 лет	110	14×8×16	101–115 (92–105)
11–12 лет	120	16×12×18	110–120 (99–109)
13–15 лет	130	17×14×18	120 (101–114)
16–18 лет	150	18×14×20	120 (112–126)

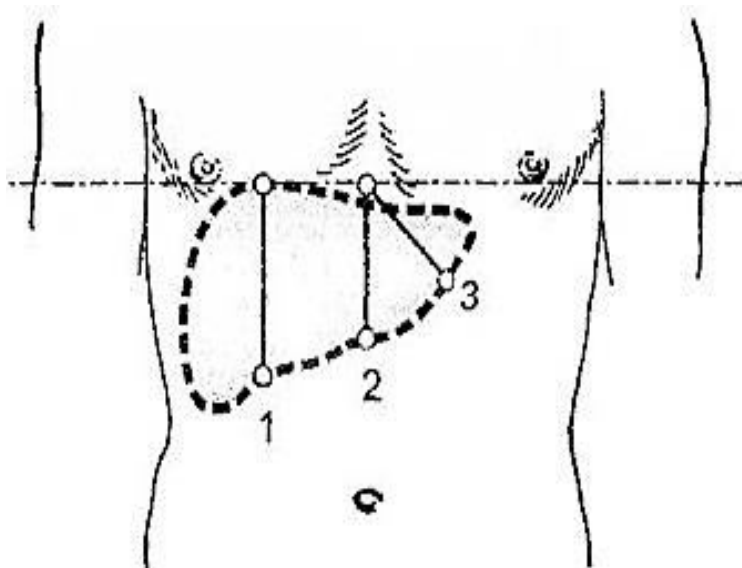


Рис. 2.7.34. Методика измерения и нормативы размеров печени по М.Г. Курлову: 1 – размер по правой среднеключичной линии от верхней до нижней границы абсолютной тупости печени; 2 – размер по срединной линии тела от условной верхней границы печени, отмеченной на том же уровне, что и верхняя граница печени по правой среднеключичной линии, до нижней; 3 – от условной верхней границы печени по передней срединной линии до границы по краю реберной дуги (Израилов В.А., Казанцева Н.В., Белецкая М.А., 2017)

Таблица 2.7.55

Нормальные размеры селезёнки у детей по данным УЗИ

Возраст мес. (m), лет (y)	Minimum (cm)	Maximum (cm)	Mean (cm)	SD	95% confidence interval
0–3 m	3,7	6	4,5	0,5	(4,2; 4,7)
3–6 m	4,5	7,2	5,4	0,7	(5,1; 5,7)
6–12 m	4,5	11,4	6,3	1,4	(5,9; 6,8)
1–2 y	6,3	11,1	7,6	1,1	(7,0; 8,1)
2–4 y	5,6	12,5	7,3	1,3	(6,9; 7,8)
4–6 y	5,8	12	8,0	1,3	(7,6; 8,4)
6–8 y	6,5	11	8,5	1,0	(8,1; 8,8)
8–10 y	6,5	11,2	8,6	1,1	(8,2; 8,9)
10–12 y	6,8	12	8,9	1,4	(8,4; 9,5)
12–14 y	7,1	12,5	9,7	1,4	(9,0; 10,3)

Размер селезенки измерялся как самый длинный размер от верхнего полюса до нижнего полюса.

Таблица 2.7.56

Нормальные размеры матки и эндометрия у девочек и девушек по данным УЗИ

Возраст	Тело матки (мм)			Шейка	Эндометрий, мм
	длина	ширина	толщина		
Новорожденная	20–30	10–20	8–15	–	2–3
Нейтральный	25–30	15–20	10–15	10–13	не определяется
Предпубертатный	30–40	20–30	13–18	15–20	2–4
Пубертатный	45–50	42–45	35–40	20–25	2–5 мм 1 фаза 6–12 мм – 2 фаза

Таблица 2.7.57

Нормальные размеры яичников у девочек и девушек по данным УЗИ

Возраст	Шейка матки (мм)		Количество фолликулов
	длина	ширина	
Новорожденная	20–25	10–15	10–15
Нейтральный	15–18	3–4	3–4
Предпубертатный	20–25	4–8	4–8
Пубертатный	30–35	5–8	5–8

Таблица 2.7.58

Нормальные размеры матки у девочек и девушек (Любецкий Н.С.)

Возраст, лет	Средняя длина шейки матки, см	Средняя длина тела матки, см	Средняя общая длина матки, см	Средний вес, г
Новорожденная	1,5	1,0	3,5	1,88–4,16
1	1,8	0,9	2,7	2,3
2	1,5	0,9	2,4	1,9
3	1,8	1,1	2,9	2,5
4	1,72	1,12	2,84	–
5–6	1,81	1,31	3,12	2,6
7–8	1,9	1,3	3,2	3,4
9	1,85	1,6	3,45	4,2
10	1,95	1,8	3,75	5,3
11–12	1,82	2,12	3,94	15,9
13	1,8–2,3	1,6–3,5	3,4–5,8	15,9 (макс 26,5)
16	3,0	3,6	6,6	43

Таблица 2.7.59

Нормальные размеры матки у девочек и девушек по данным УЗИ (Делягин В.М., 2011)

Возраст, годы	Длина матки, см		
	процентили		
	5	50	75
Новорождённая	0,5	2	3,5
1	1	2,5	3,8
2	1,8	2,8	4
4	1,9	2,8	4,3
6	1,9	2,8	4,3
8	1,9	3,1	4,5
10	2,0	3,4	4,8
12	4	4,8	6,5
14	6	7,5	8

Таблица 2.7.60

Показания для медико-генетического консультирования нефрологической ориентации (Игнатова М.С., 2010)

Показания	Возможная патология
Наличие почечных заболеваний в семье	Нефро-, уропатии
Наличие односторонних заболеваний почек в семье	НН, наследственные аномалии строения почек
Наличие у родственников дисметаболических нарушений у родственников при выраженном почечном заболевании у ребенка	Дисметаболическая нефропатия, включая почечно-каменную болезнь
Повышенная частота заболеваний органов мочевой системы в районе проживания семьи	Заболевания типа балканской нефропатии, геморрагическая лихорадка с почечным синдромом
Ранняя форма гипертонической болезни, артериальная гипертензия в сочетании с минимальным мочевым синдромом	Гиперлиппротеидемия и вторичная нефропатия в связи с ранней ГБ
Стойкий гипотонический синдром при наличии внешних признаков дизэмбриогенеза, минимальные изменения в моче	Гипопластическая дисплазия
Множественные признаки дизэмбриогенеза при минимальном мочевом синдроме	Почечный дизэмбриогенез
Множественные пороки развития органов	Пороки развития органов мочевой системы, кардиологическая патология
Наличие в семье случаев тугоухости при патологии почек у ребенка	НН (синдром Альпорта)
Наличие в семье патологии глаз, слуха при наличии мочевого синдрома у ребенка	НН
Ранние летальные исходы в семье от почечных заболеваний	Семейный почечный дизэмбриогенез
Случаи ХПН в семье с неясным почечным заболеванием или почечной дисплазией	Дисплазия почек
Заболевания близнецов	Все заболевания почек
Кровное родство родителей	Тубулопатии с аутомно-рецессивным типом наследования
Отставание в росте и ФР	Муковисцидоз (почечная форма)
Ожирение в сочетании с гипогонадизмом, слабоумием, нарушениями в моче	Синдром Лоуренса–Муна–Барде–Бидля
Аномалии костной системы при прогрессирующем рахите	Фосфат-диабет, синдром де Тони–Дебре–Фанкони, почечный тубулярный ацидоз, цистиноз
Семейные случаи аллергоза	Аллергическое поражение почек
Гепато– и спленомегалия у ребенка + изменения в моче	Вторичное поражение почек при гликогенозе, галактоземии
Глюкозурия	Почечная глюкозурия, диабетическая нефропатия, почечный несахарный диабет

Стигмы дизэмбриогенеза
(Воронцов И.М., 1992, Игнатова М.С., 1989)

Стигмы дизэмбриогенеза – признаки нарушения эмбрионального развития плода, врожденные отклонения от нормального анатомического строения наружных частей тела. Суммарное количество стигм у ребенка независимо от их локализации, называют уровнем стигматизации. За критическую величину принимают сумму, равную 5 стигмам.

Таблица 2.7.61

Стигмы дизэмбриогенеза

Голова и лицо	Макроцефалия, микроцефалия, долихоцефалия (продольные размеры преобладают над поперечными), брахиоцефалия (уплощение черепа в передне-заднем направлении), скафоцефалия (уплощение черепа в латеральном направлении), плоский затылок, узкий лоб, резкая асимметрия лица, плоский профиль лица, поперечная складка на лбу, широкая переносица, плоская переносица, резкое выражение надбровных дуг, гипертелоризм, гипотелоризм, искривление спинки носа, раздвоенный подбородок, клиновидный подбородок
Глаза	Низкое стояние век, эпикант, монголоидный разрез глаз, антимонголоидный разрез глаз, колобома радужной оболочки, гетерохромия радужной оболочки (различный цвет радужной оболочки правого и левого глаза, неодинаковая окраска различных участков одного глаза)
Уши	Высоко расположены, низко расположены, асимметрия расположения, большие оттопыренные уши, малые деформированные уши, приращенные мочки, отсутствие мочек, добавочные козелки
Рот, язык, зубы	Макростомия, микростомия, готическое небо, аркообразное небо, короткое небо, макроглоссия, микроглоссия, раздвоенный кончик языка, редкие зубы, сверхкомплектные зубы, рост зубов внутрь, расщелина неба
Шея, туловище	Короткая шея, асимметрия сосков, добавочные соски, гипертелоризм сосков, расхождение прямых мышц живота, неправильное расположение пупка
Кисти	Арахнодактилия (удлинение пальцев рук), клинодактилия (изогнутый 5 палец), синдактилия, полидактилия, эктродактилия (уменьшение числа пальцев), брадидактилия (короткопалость, отсутствие или недоразвитие фаланг пальцев), изогнутые концевые фаланги, поперечная ладонная борозда, сгибательная контрактура пальцев кисти
Стопы	Арахнодактилия, клинодактилия, синдактилия, брадидактилия, деформация пальцев, нахождение пальцев друг на друга, сандалевидная щель, полая стопа, сгибательная контрактура пальцев
Почка	Бугристость контуров и остаточные явления врожденной дольчатости, аномалии чашечек, обструкция прилоханочных отделов мочеточника, аномалии положения почек, удвоение почек, аномалии мочевого пузыря и уретры

Таблица 2.7.62

Оценка уровня малых аномалий развития

Число малых аномалий	Качественная оценка
до 7	низкий
8–10	умеренный
11–15	выраженный (статус дизрафикус)
16 и более	высокий (статус дизрафикус)

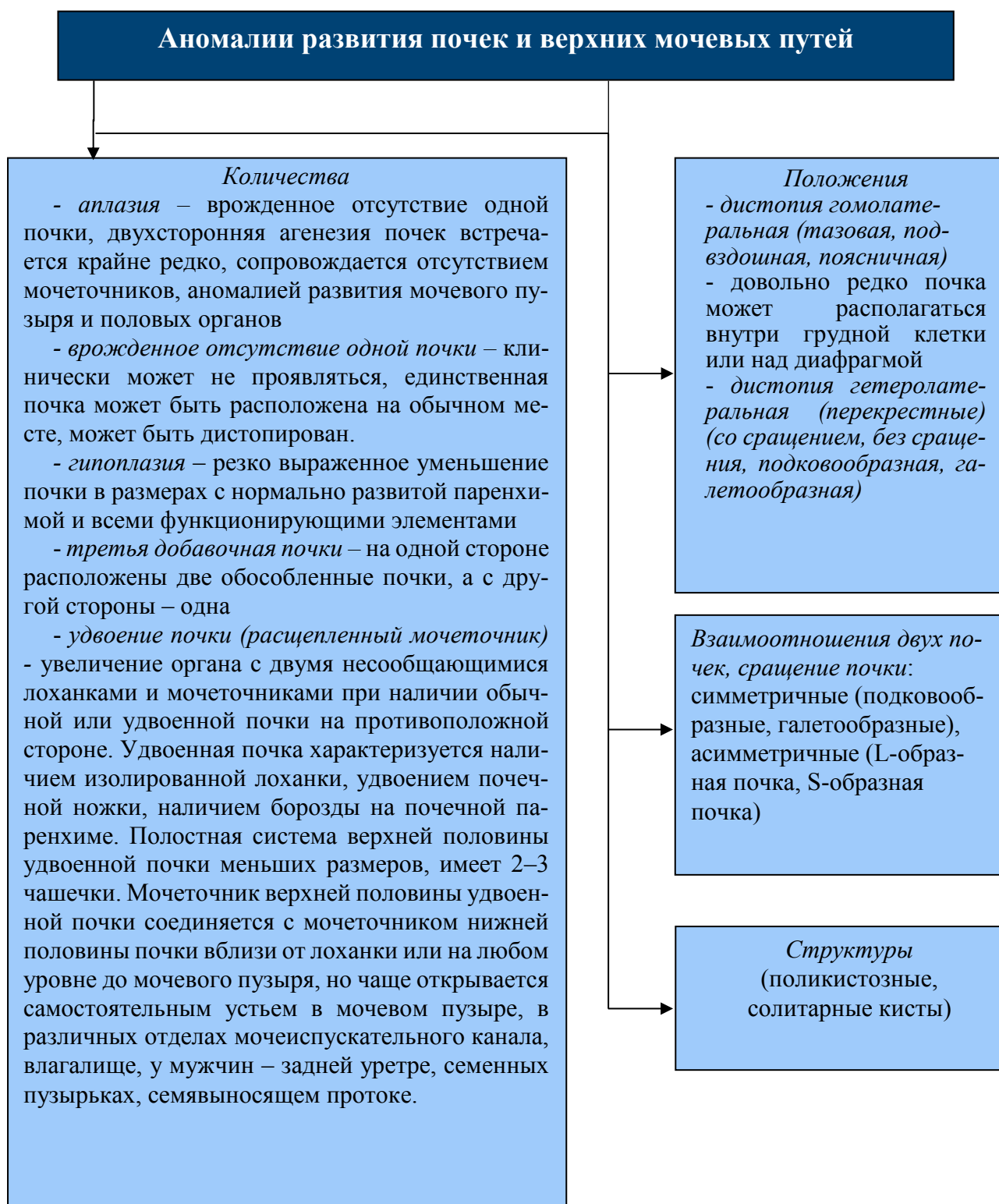


Рис. 2.7.35. Аномалии развития почек и верхних мочевых путей



Рис. 2.7.36. 15-летний юноша с агенезией левой почки. КТ показывает отсутствие левой почки (стрелка) и левого семенного пузырька (стрелка). КТ: компьютерная томография (Ramanathan S., 2016)



Рис. 2.7.37. КТ 13-летнего юноши показывает две почки справа (Kumar M., 2019)



Рис. 2.7.38. Аномалия положения почек у 17-летнего подростка. На КТ-изображении показана левая почка (прямая стрелка) справа, сросшаяся (наконечник стрелки) с правой почкой. Эктопированный мочеточник почки пересекает среднюю линию (изогнутая стрелка), переходя в нормальное положение у мочевого пузыря (Houat A.P., 2021)

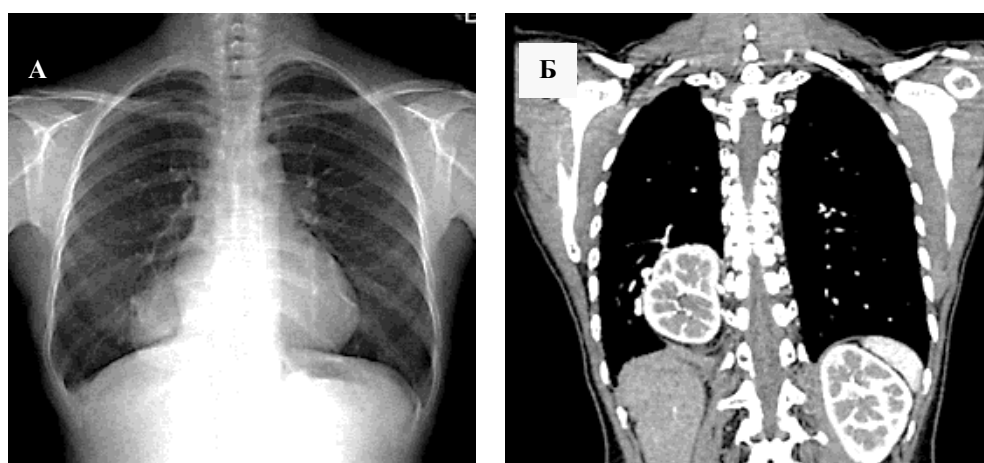


Рис. 2.7.39. На рентгенограмме грудной клетки пациента 18 лет видно округлое, хорошо очерченное образование 9×5 см в нижней части грудной клетки справа (А). Компьютерная томография грудной клетки показывает эктопированную почку и надпочечник в заднемедиальном отделе грудной клетки справа с вероятной сосудистой мальформацией в правой нижней доле, правая часть диафрагмы интактна (Б). Заключение: торакальная дистопия правой почки (JhunB. W., LeeK. J., 2013)

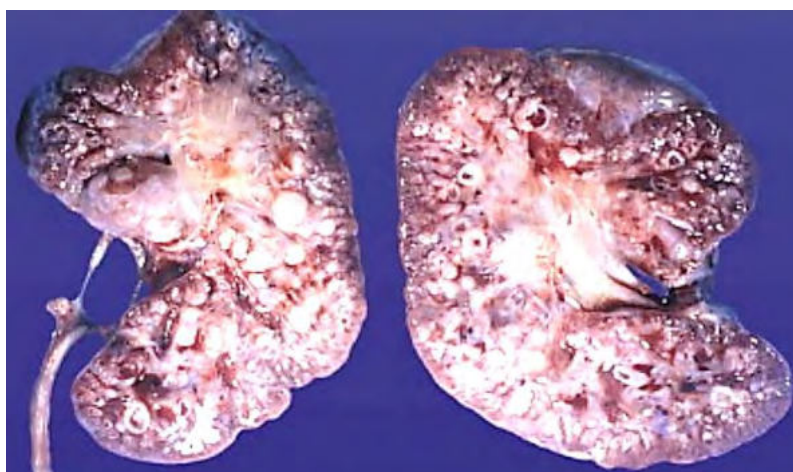


Рис. 2.7.40. Врожденный поликистоз почек у новорождённого ребёнка

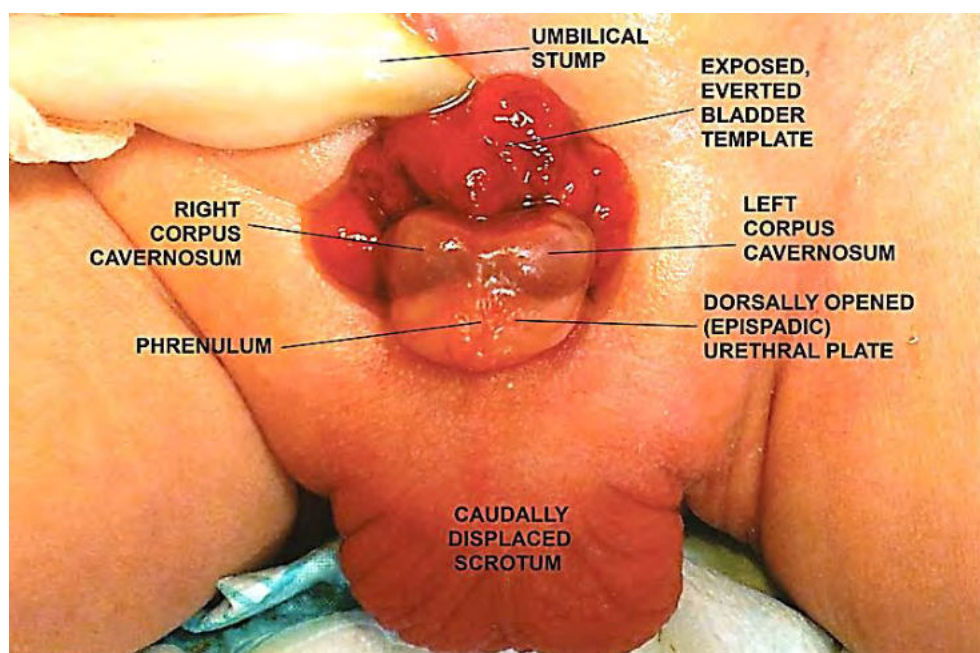


Рис. 2.7.41. Экстрофия мочевого пузыря; полностью открытая дорсальная часть уретры (эписпадия) проходит от шейки мочевого пузыря вниз до открытой головки; левое и правое кавернозные тела видны под уретрой; мошонка смещена каудально у новорождённого мальчика (Valerio E., 2015)

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ И СИНДРОМЫ С ПОРАЖЕНИЕМ ПОЧЕК И МОЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ

Таблица 2.7.63

Генетика и почечные болезни

Тип наследования	Вариант почечной патологии
Аутосомно-доминантная наследственность	– взрослая поликистозная болезнь – синдром Альпорта – синдром Фанкони – медуллярная кистозная болезнь – почечный тубулярный ацидоз – вазопрессин-резистентный несахарный диабет – амилоидоз, крапивница и глухота – удвоение мочеточника, мегалоуретер
Аутосомно-рецессивная наследственность	– детская поликистозная болезнь – глюкозо-галактозная мальабсорбция – гиперцистинурия – аминоглицинурия – ювенильный нефролитиаз – нефрит и гиперпролинемия – почечная агенезия
Х-сцепленная рецессивная наследственность	– болезнь Фабри – окулоцеребральный синдром – односторонний гидронефроз – вазопрессин-резистентный несахарный диабет
Х-сцепленная доминантная наследственность	– гипофосфатемический рахит – псевдогипопаратиреозидизм
Многофакторные	– уретерovesикальный рефлюкс/гидроуретер – множественные структурные аномалии
Хромосомные болезни	– врожденное отсутствие радужки – опухоль Вильмса (делеция 11p13) – патология почек одна из множества аномалий органов в большинстве трисомий

Таблица 2.7.64

Алгоритм анализа симптома «изменения цвета мочи у детей»

Цвет мочи	Причина	Патологические состояния	Возможен при лекарственных и пищевых приемах
Бледный, почти бесцветный	Сильное разведение. Низкая относительная плотность	Сахарный диабет, ХПН	После инфузионной терапии, после приема диуретиков
Белый	Хилурия	Жировое перерождение, распад почечной ткани, шистосомоз и филяриатоз, лимфостаз почек	При употреблении рыбьего жира
Темно-желтый	Повышенная концентрация желчных пигментов	Олигурия при экстраренальных потерях (рвота, понос), лихорадка	Прием аскорбиновой кислоты
Красный	Эритроцитурия, гемоглобинурия, миоглобинурия, порфиринурия, уратурия	Нефролитиаз, травма, инфаркт почек, гломерулонефрит, гемолитическая анемия	При употреблении свеклы, вишни, ежевики, амидопирина, красных пищевых красителей
«Мясных помоев»	Измененные эритроциты	Гломерулонефрит	–
Оранжевый	Уратурия	–	Мочекислый инфаркт у новорожденных при приеме рифампицина
Темно-коричневый	Уробилиноген	Гемолитическая анемия	При приеме трихопола
Черный	Гемоглобинурия, гемогентениновая кислота	Острая гемолитическая анемия, алкаптонурия, меланосаркома	
Зеленый	Билирубинемия	Механическая желтуха	–
Зеленовато-бурый (цвет пива)	Билирубинемия, уробилиногенурия	Паренхиматозная желтуха	Ревень, александрийский лист
Голубой	Индикан		Индиго, метиленовый синий

Таблица 2.7.5

Наиболее частые хромосомные aberrации, сопровождающиеся образование врожденных пороков развития мочевой системы (Кравцова Г.И., 1982)

Врожденные пороки развития	Виды хромосомных aberrаций
Арения двухсторонняя односторонняя	4p–, 13q– +8, 10p+, 11q+, +13,+22, 4p–, 13q–, XO, триплоидия, синдром «кошачьего глаза»
Гипоплазия почек	4p+, 10p+, 11p+, +13,+18,+21, 4p–, XO, триплоидия
Дисплазия простая	+13, +18, +21, 4p–, XO, триплоидия, синдром «кошачьего глаза» +18,+22
Перекрестная	
Поликистоз почек неклассифицированный	1q+, 10p+, 11q+, +13,+18,+21 4p–
Аномалии формы почек	3q+, 9p+, +13,+18,+21, 5p–, XO, триплоидия, синдром «кошачьего глаза»
Гидронефроз	1q+, 4p+, 4q–, 7q+, 9p+, 12p+, +13,+18,+21, 9p–, XO, триплоидия, синдром «кошачьего глаза»
Удвоение мочеточников	9p+, +13,+18,+21, 5p–, XO, синдром «кошачьего глаза»
Мегалоуретер	+13,+18,+21
Обструктивные аномалии мочеточников	9p+, +13,+18,+21, 13q–, триплоидия
Персистирование урахуса	+13,+18
Гипоспадия	4q–, +13, +21, 13q–, 18q–, триплоидия, XO, XXУ

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один или несколько правильных ответов.

Вариант 1

1. **Длина почки у плода на 30 неделе гестации составляет**
 - 1) 6,3 мм
 - 2) 22,22 мм
 - 3) 4 см
 - 4) 3 см 78 мм
2. **Отеки при болезнях почек вначале располагаются на**
 - 1) поясице
 - 2) лице
 - 3) передней поверхности живота
 - 4) ногах
3. **Олигурия наблюдается при**
 - 1) сахарном диабете
 - 2) несахарном диабете
 - 3) лихорадочных состояниях
 - 4) острой почечной недостаточности
4. **Данные наружного осмотра, свидетельствующие о заболевании почек**
 - 1) пастозность параорбитальной клетчатки
 - 2) желтизна кожи
 - 3) одутловатость лица
 - 4) потеря в весе
5. **Врожденная патология наружных половых органов – это**
 - 1) полиорхизм
 - 2) баланит
 - 3) вульвовагинит
 - 4) крипторхизм
6. **Для почечной эклампсии характерны следующие симптомы**
 - 1) головная боль
 - 2) рвота
 - 3) желтушность кожи
 - 4) выраженные отеки
 - 5) нарушения зрения
7. **Задержка мочи в мочевом пузыре наблюдается при**
 - 1) перитоните
 - 2) гидронефрозе
 - 3) цистите
 - 4) фимозе
8. **Альбуминурия наблюдается при**
 - 1) упорных рвотах
 - 2) сильном поясничном лордозе
 - 3) гидронефрозе
 - 4) заболеваниях сердца
9. **Большое количество эпителиальных клеток указывает на**
 - 1) состояние гиповитаминоза Д
 - 2) состояние гиповитаминоза С
 - 3) состояние гиповитаминоза А
10. **Хроническая почечная недостаточность развивается**
 - 1) постепенно
 - 2) остро

Вариант 2

1. **Дольчатое строение почек у детей отмечается в норме до**
 - 1) 1 мес.
 - 2) 1 года
 - 3) 10 лет
 - 4) 2 лет
2. **Олигурия наблюдается при**
 - 1) охлаждении
 - 2) камнях мочевого пузыря
 - 3) отеках
 - 4) нефрите
3. **Воспалительная альбуминурия наблюдается при**
 - 1) сильном поясничном лордозе
 - 2) цистите
 - 3) пилоростенозе
 - 4) острых инфекционных заболеваниях
4. **Для выявления скрытых отеков проводят**
 - 1) измерение АД
 - 2) систематическое взвешивание больного
 - 3) пробу по Зимницкому
 - 4) пробу Мак–Клюра–Олдрича
5. **Учащенное мочеиспускание – это**
 - 1) полиурия
 - 2) пиурия
 - 3) поллакиурия
 - 4) олигурия
6. **При диффузных поражениях почек отмечается**
 - 1) гипертония
 - 2) гипотония
7. **Об анурии у ребёнка 2-х мес. говорят при диурезе за сутки менее**
 - 1) 80 мл
 - 2) 140 мл
 - 3) 200 мл
 - 4) 300 мл
8. **Изостенурией считается плотность мочи, равная**
 - 1) 1002–1015
 - 2) 1018–1028
 - 3) 1010–1012
 - 4) 1020–1030
9. **Выщелоченные эритроциты в моче определяются при**
 - 1) нефритах
 - 2) почечных кровотечениях
10. **Вес правой почки в граммах в 3 триместре беременности у плода составляет**
 - 1) 7,37 мм
 - 2) 4,38 мм
 - 3) 0,19 мм
 - 4) 3 см

ОТВЕТЫ НА ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Вариант 1

№ вопроса	Ответ	№ вопроса	Ответ	№ вопроса	Ответ
1	4	5	1, 4	9	1, 4
2	2	6	1, 2, 5	10	1, 2, 5
3	3, 4	7	1, 3, 4		
4	1, 3	8	2, 3		

Вариант 2

№ вопроса	Ответ	№ вопроса	Ответ	№ вопроса	Ответ
1	4	5	3	9	1
2	3, 4	6	1	10	2
3	2, 4	7	2		
4	2, 4	8	3		

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Гинекология детского возраста / ред. И. И. Богоров. Ленинград: Медицина. 1966 – 299 с.
2. Деревягина, О.С. Острое повреждение почек у недоношенных новорожденных (обзор литературы) / О.С. Деревягина, М.В. Нароган, Н.А. Пекарева // Неонатология: новости, мнения, обучение. – 2021. – Т. 9, № 1. – С. 42–49.
3. Детская нефрология / под ред Г.В. Шумилова, Э.К. Петросян, О.Л. Чугуновой. – М, 2018. – 616 с.
4. Детская нефрология / под ред М.С. Игнатовой. – 3-е изд., перераб. и доп. - М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2011. – 696 с.
5. Дифференциальная диагностика гепатомегалий у детей: учебное пособие / И.Н.Захарова, М.И.Пыков, А.Н.Горяйнова, З.В.Калоева; ГБОУ ДПО «Российская медицинская академия последипломного образования». – М.: ГБОУ ДПО ЗМАПО, 2015. – 200 с.
6. Изранов, В.А. Проблемы методических подходов к измерению и оценке размеров печени при УЗИ. / В.А. Изранов, Н.В. Казанцева, М.А. Белецкая // Вестник Балтийского федерального университета им. И. Канта. Серия: Естественные и медицинские науки. – 2017. – № (1). – Р. 73–91.
7. Kidney tubular acidosis: causes, symptoms, diagnostics, treatment (literature data and the authors' own observations). / A.A. Konyushevskaya et al. // The Medical and Ecological Problems, 2020. – № 24(3–4). – Р. 33–37.
8. Кильдиярова, Р.Р. Клинические нормы в педиатрии / Р.Р. Кильдиярова. – ГЭОТАР-Медиа, 2023 – 288 с.
9. Кильдиярова, Р.Р. Пропедевтика детских болезней / под ред. Р.Р. Кильдияровой, В.И. Макаровой – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2012. – 680 с. – ISBN 978–5–9704–2164–2.
10. Клинические рекомендации РФ по ОПН и ХБП, 2020, 2022.
11. Лабораторные показатели в возрастном аспекте в педиатрии (в таблицах): учебное пособие / В.И. Новикова, И.М. Лысенко. – Витебск: ВГМУ, 2012. – 51 с.
12. Национальное руководство по неонатологии / Володин Н.Н., Дегтярев Д.Н., Албегова М.Б. – ГЭОТАР-Медиа, 2023. - 752 с.
13. Нефрология: национальное руководство: краткое издание / ред. Н. А. Мухин. – Москва: ГЭОТАР -Медиа, 2020. – 608 с. – ISBN 978–5–9704–5702–3.
14. Нечаев, В. М.Пропедевтика клинических дисциплин: учебник / В.М. Нечаев [и др.]. – 2-е изд., перераб. и доп. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2022. – 808 с. – ISBN 978–5–9704–6714–5.
15. Ноздрачев, А.Д. Нормальная физиология: учебник / А.Д. Ноздрачев, П.М. Маслюков. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2021. – 1088 с. – ISBN 978–5–9704–5974–4.
16. Основы детской и подростковой гинекологии и андрологии: учебное пособие для врачей / С.В. Ришук [и др.]. – СПб.: Изд-во СЗГМУ им. И.И. Мечникова, 2017 – 224 с.
17. Основы здоровья детей и подростков: руководство для врачей. Часть I. Комплексная оценка здоровья детей и подростков – Екатеринбург: УГМУ, 2017. – 126 с.
18. Ранняя анемия недоношенных (клинические рекомендации) / Е.Н. Балашова [и др.] // Неонатология: новости, мнения, обучение. – 2021. – Т. 9, № 3. – С. 47–61.
19. Савва, Н.Н. Алгоритмы оценки и лечения боли у детей / Автор-сост. Н.Н. Савва – М., 2015. – 92 с.
20. Стуклов, Н.И. Учебник по гематологии / Н.И. Стуклов, Г.И. Козинец, Н.Г. Тюрина. – М.: Практическая медицина, 2018. – 336 с.
21. Tokunaga, G. Scanning electron microscopy of normal and pathological human erythrocytes. / G. Tokunaga, T. Fujita, A. Hattori // Archivum histologicum japonicum, 1969. – № 31(1). – Р 21–35.

22. Ткачук, Е.А. Возрастные особенности органов мочеобразования и мочеотделения у детей и подростков. Методика исследования и семиотика нарушений: учебное пособие для студентов / Е.А. Ткачук, Н.Н. Мартынович; ФГБОУ ВО ИГМУ Минздрава России, Кафедра педиатрии. – Иркутск: ИГМУ, 2020. – 116 с.
23. Ультразвуковые исследования малого таза у девочек и девушек-подростков / В.М. Делягин [и др.]. // SonoAce Ultrasound. – 2011. – № 22. – Р. 78–87.
24. Ультразвуковые методы исследования в педиатрии (методика проведения и возрастные нормативы): методические рекомендации / сост. А. И Гуревич., Е. А. Зубарева, М. А. Богуславская [и др.] // Серия «Лучшие практики лучевой и инструментальной диагностики». – Вып. 26. – 2-е изд., перераб. и доп. – М.: ГБУЗ «НПКиД ДиТ ДЗМ», 2020. – 54 с.
25. Физиологические константы у детей: учеб.-методическое пособие / сост. Э.В. Дудникова, Е.А. Беседина, А.В. Сосулина [и др.]; под. общ. ред. Э.В. Дудниковой; ГБОУ ВПО РостГМУ Минздрава России, каф. Детских болезней № 1. – Ростов на Дону: Изд-во РостГМУ, 2016. – 46 с.
26. Эритроферрон: современные представления о значении в регуляции обмена железа / Сахин В.Т. [и др.] // Клиническая онкогематология. – 2017. – № 1. – С. 25-28.
27. A simple, refined approach to diagnosing renovascular hypertension in children: A 10-year study / K. Saida et al. // Pediatrics international: official journal of the Japan Pediatric Society, 2020. – № 62(8). – P. 937–943.
28. Accessory spleen presenting as acute abdomen: a case report and operative management. / A. Landmann et al. // Journal of Pediatric Surgery Case Reports. – 2016. – № 12. – P. 9–10.
29. Al Imam, O. Ultrasound assessment of normal splenic length and spleen-to-kidney ratio in children. / O. Al Imam, A. Suleiman, S. Khuleifat // EMHJ–Eastern Mediterranean Health Journal, 2000. – № 6 (2–3). – P. 514–516.
30. An Update on Neonatal and Pediatric Acute Kidney Injury / S.M. Gorga, H.J. Murphy, D.T. Selewski // Curr Pediatr. – 2018. – Rep 6. – P. 278–290.
31. Assessment of neonatal adrenal size using high resolution 2D ultrasound and its correlation with birth demographics and clinical outcomes / T. Karsli et al. // The Journal of Maternal–Fetal & Neonatal Medicine. – 2019. – № 32(3). – P. 377–383.
32. Atkinson, M.A. Anemia in chronic kidney disease / M.A. Atkinson, B.A. Warady // Pediatric Nephrology, 2018. – № 33. – P. 227–238.
33. Choi, N. Bartter Syndrome: Perspectives of a Pediatric Nephrologist / N. Choi, H.G. Kang // Electrolytes & Blood Pressure: E & BP. – 2022. – T. 20. – №. 2. – P. 49.
34. Compensatory enlargement of an accessory spleen mimicking a retroperitoneal tumor: a case report. / C. Toutziaris et al. // Hippokratia. – 2013. – № 17(2). –P. 185.
35. Compensatory enlargement of an accessory spleen mimicking a retroperitoneal tumor: a case report. / C. Toutziaris, S. Kampantais, P. Christopoulos, B. Papaziogas, I. Vakalopoulos // Hippokratia, 2013. – № 17(2). – P. 185.
36. Congenital anomalies of the upper urinary tract: a comprehensive review // Radiographics. – 2021. – № 41(2). – P. 462–486.
37. Congenital Nephrotic Syndrome: About A Case / J. Fahri, A. Lalaoui, F. Bennaoui, N. Slitine, F. Maoulainaine // Sch J Med Case Rep. – 2023. – № 5. – P. 916–921.
38. Diagnostic challenge for giant left retroperitoneal accessory spleen: a case report. / Y. Li, X. Qiu, W. Li, H. Guo, X. Li // Journal of International Medical Research. – 2020. – № 48(2). – 0300060519875898.
39. Emad–Eldin, S. Diagnostic value of combined static–excretory MR Urography in children with hydronephrosis / S. Emad–Eldin, O. Abdelaziz, T.A. El–Diasty // Journal of advanced research, 2015. – № 6(2). – P. 145–153.
40. Evaluation of hemoglobin cutoff levels to define anemia among healthy individuals / O.Y. Addo et al. // JAMA Network Open, 2021. – № 4(8). – e2119123–e2119123.
41. Haemoglobin thresholds to define anaemia in a national sample of healthy children and adolescents aged 1–19 years in India: a population–based study / H.S. Sachdev et al. // The Lancet Global Health, 2021. – № 9(6). – e822–e831.
42. Human Embryology and Developmental Biology, 2014
43. Iijima, S. Sonographic evaluation of adrenal size in neonates (23 to 41 weeks of gestation). / S. Iijima // BMC Pediatrics, 2018. – № 18. – P. 1–7.
44. Imaging features and differences among the three primary malignant non–Wilms tumors in children. / Y. Zhu, W. Fu, Y. Huang, N. Sun, Y. Peng // BMC Medical Imaging, 2021. – № 21(1). – P. 1–8.
45. Jhun? B.W. A right thoracic kidney with a pulmonary vascular malformation in an adult / B.W. Jhun, K.J. Lee //Respirology Case Reports. – 2013. – T. 1. – №. 2. – C. 55–57.
46. Kidney surface development in human fetuses: study applied to radiological diagnosis / L.A. Favorito et al. // International braz j urol. – 2022. – № 48. – P. 930–936.
47. McRae, J.J.L.H. Pediatric adrenal incidentaloma / J.J.L.H. McRae, A. Radulescu, F.A. Khan // Journal of Pediatric Surgery Case Reports. – 2020. – T. 60. – C. 101573.
48. Multi-modality imaging review of congenital abnormalities of kidney and upper urinary tract. / S. Ramanathan et al. / Houat A.P. et al. // World journal of radiology. – 2016. – № 8(2). – P. 132.
49. Ngwanou, D.H. Prune–Belly syndrome, a rare case presentation in neonatology: about one case in Yaounde, Cameroon. / D.H. Ngwanou, E. Ngantchet, G.P.K. Moyo // Pan African Medical Journal. – 2020. – № 36(1).

50. Pediatric MR urography: indications, techniques, and approach to review / E.C. Dickerson et al. // *Radiographics*, 2015. – № 35(4). – P. 1208–1230.
51. Perin, A. Accessory wandering spleen: Report of a case of laparoscopic approach in an asymptomatic patient. / A. Perin, R. Cola, F. Favretti, // *International journal of surgery case reports*. – 2014. – № 5(12). – P. 887–889.
52. Prenatal glomerular changes during development of human foetal kidney / R. Joshi, D. Deopa, D.N. Sinha, A.K. Singh // *National Journal of Clinical Anatomy*. – 2016. – № 5(4). – P. 202–208.
53. Right supernumerary kidney: a rare entity. / M. Kumar, G. Kumar, K. Barwal, P. Raina // *Urology Case Reports*. – 2019. – № 23. – P. 97.
54. Rousan, L.A. Sonographic assessment of liver and spleen size based on age, height, and weight: evaluation of Jordanian children. / L.A. Rousan et al. // *Minerva pediatrica*. – 2019. – № 71(1). – 28–33
55. Serum creatinine concentration in very-low-birth-weight infants from birth to 34–36 wk postmenstrual age / D.A. Bateman, W. Thomas, E. Parravicini, E. Polesana, C. Locatelli, J.M. Lorenz // *Pediatr. Res*. – 2015. – Vol. 77. – P. 696–702.
56. Single-incision laparoscopic splenectomy in children with massive splenomegaly: A prospective, monocentric pilot study / C. Wang, C. Su, C. Chen, X. Tang, H. Wang, W. Li, Y. Luo // *Frontiers in Pediatrics*. – 2022. – № 10. – P. 1097416–1097416.
57. Size and location of the kidneys during the fetal period / O. Sulak, G. Özgüner, M.A. Malas // *Surgical & Radiologic Anatomy*. – 2011. – T. 33. – № 5.
58. Sonographic determination of liver size in healthy newborns, infants and children under 7 years of age. / S.M.S.D. Rocha // *Radiologia Brasileira*, 2009. – № 42. – P. 7–13.
59. Spleen size evaluation in children: time to define splenomegaly for pediatric surgeons and pediatricians. / G. Pelizzo et al. // *PloS one*. – 2018. – № 13(8). – e0202741.
60. Splenic torsion in a child with polysplenia and situs inversus: a very rare presentation. / M.R. Dash et al. // *Indian Journal of Surgery*. – 2013. – № 75(Suppl 1). – 236–237.
61. Splenomegaly, Cardiomegaly, and Osteoporosis in a Child with Gaucher Disease. / J.J. Sheth, C.M. Ankleshwaria, M.A. Mistri, N. Nanavaty, S.J. Mehta // *Case Reports in Pediatrics*. – 2011. – T. 2011. – № 1. – C. 564868.
62. Tasic, V. Recurrent urinary tract infections in an infant with antenatal Bartter syndrome / V. Tasic, L. Pota, Z. Gucev // *World Journal of Pediatrics*. – 2011. – № 7. – P. 86–88.
63. Two neonates with Bartter syndrome / T. Afzal, S. Fatima, I.H. Shirazi, A. Halim // *J Pak Med Assoc*, 2018. – № 68(11). – P. 1721.
64. Valerio, E., Vanzo, V., Zaramella, P., Salvadori, S., Castagnetti, M., & Baraldi, E. (2015). Exstrophy–Epispadias Complex in a newborn: Case report and review of the literature. / E. Valerio et al // *American Journal of Perinatology Reports*, 2015. – № 5(02). – e183–e187.

Перечень ресурсов информационно-телекоммуникационной сети «Интернет»

1. ЭБС "Консультант студента": <http://www.studentlibrary.ru>
2. ЭБС "Book-Up": <http://books-up.ru>
3. ЭБС "Лань": <http://e.lanbook.com>
4. ЭБС "Юрайт": <http://www.biblio-online.ru>
5. ЭБС СибГМУ: <http://irbis64.medlib.tomsk.ru>
6. Научная электронная библиотека: <http://eLIBRARY.RU>
7. Федеральная электронная медицинская библиотека: <http://www.femb.ru>
8. Справочно-поисковая система «Консультант плюс»: <http://www.consultant.ru>
9. Официальный сайт Союза педиатров России: <http://www.pediatr-russia.ru>
10. Официальный сайт Министерства здравоохранения Российской Федерации: <http://www.rosminzdrav.ru>
11. Официальный сайт ВОЗ: <http://www.who.int/ru>

Глава 8

ЭНДОКРИННАЯ СИСТЕМА

8.1. Строение и функции. Возрастные особенности. Нормативные показатели

Общая физиология желез внутренней секреции

Эндокринная система представляет собой функциональное объединение специализированных для внутренней секреции клеток, тканей и органов. Эндокринные железы (*glandulae endocrinae*) расположены в разных местах тела человека, не имеют выводных протоков, их секрет (гормоны) выделяют непосредственно в тканевую жидкость и в кровь. К эндокринным железам относятся гипофиз, щитовидная железа, околощитовидные железы, шишковидная железа, эндокринная часть поджелудочной железы, эндокринная часть половых желёз и надпочечники.

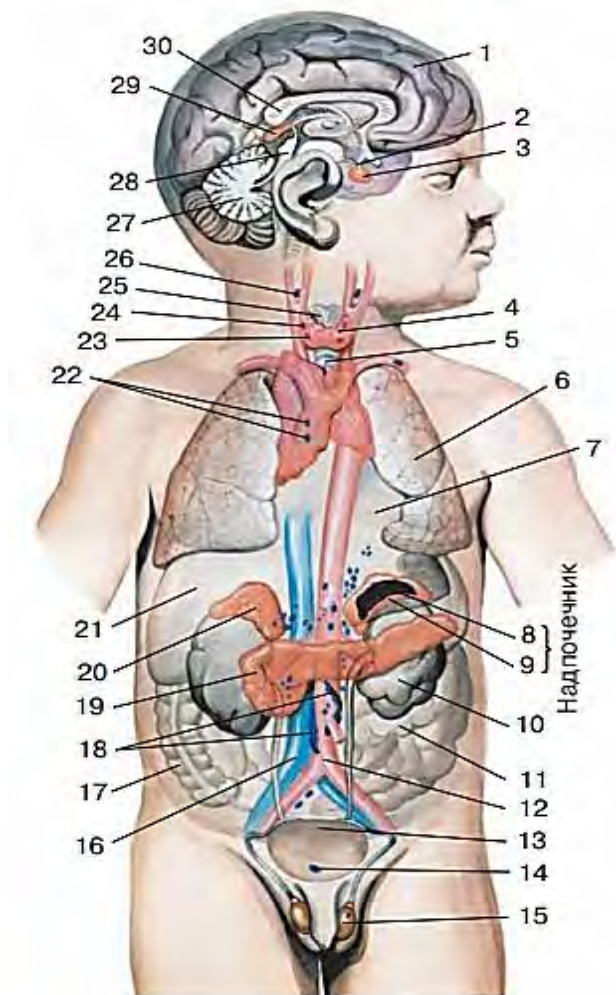


Рис. 2.8.1. Эндокринные железы. Общая схема: 1 – полушарие большого мозга; 2 – воронка; 3 – гипофиз; 4 – щитовидная железа; 5 – трахея; 6 – легкое; 7 – перикард; 8 – мозговое вещество надпочечника; 9 – корковое вещество надпочечника; 10 – почка; 11 – тонкая кишка; 12 – брюшная часть аорты; 13 – мочевого пузыря; 14 – копчиковый гломус; 15 – яичко; 16 – нижняя полая вена; 17 – толстая кишка; 18 – парааортальные тельца; 19 – поджелудочная железа; 20 – надпочечник; 21 – печень; 22 – парааортальные тельца; 23 – нижняя околощитовидная железа; 24 – верхняя околощитовидная железа; 25 – гортань; 26 – сонный гломус; 27 – мозжечок; 28 – крыша среднего мозга; 29 – шишковидная железа; 30 – мозолистое тело (Санин М.Р. и др., 2018)

Гормоны – вещества с высокой биологической активностью, регулирующие через угнетение или стимуляцию обмен веществ и влияющие на функции, рост, дифференцировку, репродукцию клеток различных тканей.

Таблица 2.8.1

Классификация гормонов по химической структуре (Носарева О.Л. и др., 2021)

Производные аминокислот			Белково-пептидные гормоны			Стероидные гормоны	Производные жирных кислот	
производные тирозина	производные триптофана	производные гистидина	полипептиды	простые белки	сложные белки	кортикостероиды	половые гормоны	арахидоновая кислота и ее производные
тиреоидные гормоны, адреналин, норадреналин, дофамин	мелатонин, серотонин	гистамин	кортикотропин, меланотропин, вазопрессин, окситоцин, пептидные гормоны желудка и кишечника	инсулин, соматотропин, пролактин, паратгормон, кальцитонин	тиреотропин, фоллитропин, лютропин	альдостерон, кортизол, кортикостерон	андрогены (тестостерон), эстрогены, прогестерон	простагландины, простациклины, тромбосан, лейкотриены

Таблица 2.8.2

Функциональная классификация гормонов (Котов А.В., Лосева Т.Н., 2011)

Гормоны	Функция
Эффекторные	Влияют на орган-мишень
Тропные	Регулируют выделение и синтез эффекторных гормонов
Либерины (рилизинг-гормоны)	Стимулируют синтез и выделение тропных гормонов
Стадины	Тормозят синтез и выделение тропных гормонов

Основные типы физиологического действия гормонов на организм:

- кинетическое, или пусковое, вызывающее определенную деятельность исполнительных органов;
- метаболическое (изменения обмена веществ);
- морфогенетическое (дифференциация тканей и органов, действие на рост, стимуляция формообразовательного процесса);
- корректирующее (изменение интенсивности функций органов и тканей).

Передача гормонального сигнала (Носарева О.Л. и др., 2021)

Через мембранные рецепторы (пептидные гормоны, адреналин)		Через внутриклеточные рецепторы (стероидные гормоны, тироксин)
Нейро-медиаторы ↓ Рецептор (в мембране) ↓ Изменение мембранного потенциала ↓ Биологический эффект (миллисекунды)	Белково-пептидные гормоны, катехоламины, простагландины и др. ↓ Рецептор (в мембране) ↓ Образование вторичных посредников ↓ Химическая модификация белков ↓ Биологический эффект (минуты)	Гормон ↓ Рецептор (внутри клетки) ↓ Ядро ↓ мРНК ↓ Синтез белка ↓ Биологический эффект (часы)

Характеристика гормональных рецепторов: 1) высокое сродство к гормону; 2) высокая избирательность; 3) ограниченная связывающая емкость; 4) специфичность локализации рецепторов в тканях.

Анатомо-физиологические особенности желез внутренней секреции

Гипоталамус

Гипоталамус, hypothalamus, (подталамическая область) относится к промежуточному мозгу. В гипоталамусе выделяют заднюю, промежуточную и переднюю области.

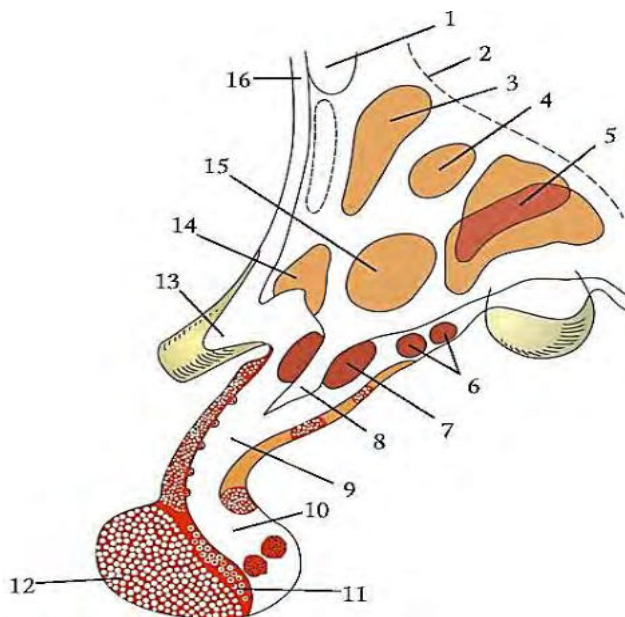


Рис. 2.8.2. Гипоталамус и гипофиз. Расположение ядер в гипоталамусе. Сагиттальный разрез: 1 – передняя спайка; 2 – гипоталамическая борозда; 3 – околожелудочковое ядро; 4 – верхнемедиальное ядро; 5 – заднее ядро; 6 – серобугорные ядра; 7 – ядро воронки; 8 – углубление воронки; 9 – воронка гипофиза; 10 – задняя доля гипофиза (нейрогипофиз); 11 – промежуточная часть гипофиза; 12 – передняя доля гипофиза (аденогипофиз); 13 – зрительный перекрест; 14 – надзрительное ядро; 15 – нижнемедиальное ядро; 16 – терминальная пластинка (Брыксина З.Г., 2015)

В ядрах гипоталамуса секретируются гипофизотропные гормоны–гормоны, стимулирующие или тормозящие синтез и секрецию тропных гормонов гипофиза.

Таблица 2.8.4

Гормоны гипоталамуса (Носарева О.Л. и др., 2021)

Гормон	Механизм действия	Биологический эффект
Тиреолиберин	Мембранный тип передачи гормонального сигнала по аденилатциклазному и инозитолфосфатному механизму	Стимулирует секрецию тиреотропина и пролактина в передней доле гипофиза
Кортиколиберин	Мембранный тип передачи гормонального сигнала по аденилатциклазному механизму	Стимуляция синтеза и секреции аденокортикотропного гормона
Гонадолиберин	Мембранный тип передачи гормонального сигнала по инозитолфосфатному механизму	Стимулирует секрецию лютеинизирующего (ЛГ) и фолликулостимулирующего гормона (ФСГ) в передней доле гипофиза
Соматолиберин	Мембранный тип передачи гормонального сигнала по аденилатциклазному и инозитолфосфатному механизму	Стимулирует синтез и секрецию соматотропина в передней доле гипофиза
Соматостатин	Мембранный тип передачи гормонального сигнала по аденилатциклазному механизму с участием Gi-белка (снижение концентрации цАМФ и ионов Ca ²⁺)	Ингибирует синтез и секрецию соматотропина в передней доле гипофиза
Пролактилиберин	неизвестен	Стимулирует синтез и секрецию пролактина в передней доле гипофиза
Пролактостатин	неизвестен	Ингибирует синтез и секрецию пролактина в передней доле гипофиза
Меланолиберин	неизвестен	Стимулирует синтез и секрецию меланостимулирующего гормона в передней доле гипофиза
Меланостатин	неизвестен	Ингибирует синтез и секрецию меланостимулирующего гормона в передней доле гипофиза

Гипофиз

Гипофиз (*hypophysis*) является важнейшей железой внутренней секреции. Располагается он в гипофизарной ямке турецкого седла клиновидной кости. Отросток твердой мозговой оболочки – диафрагма седла – отделяет гипофиз от полости черепа. Воронка соединяет гипофиз с гипоталамусом. Снаружи гипофиз покрыт соединительнотканной капсулой.

Таблица 2.8.5

Размеры гипофиза у детей и подростков (Нагаева Е.В., 2013)*

Пол	до пубертата (мм)	в пубертате (мм)
девочки	6	10
мальчики	6	8

*вертикальный размер

Таблица 2.8.6

Масса гипофиза у детей и подростков (Прищепина И.М., 2006)

Возраст	масса (г)
новорожденный	0,12
10 лет	0,25
15 лет	0,4

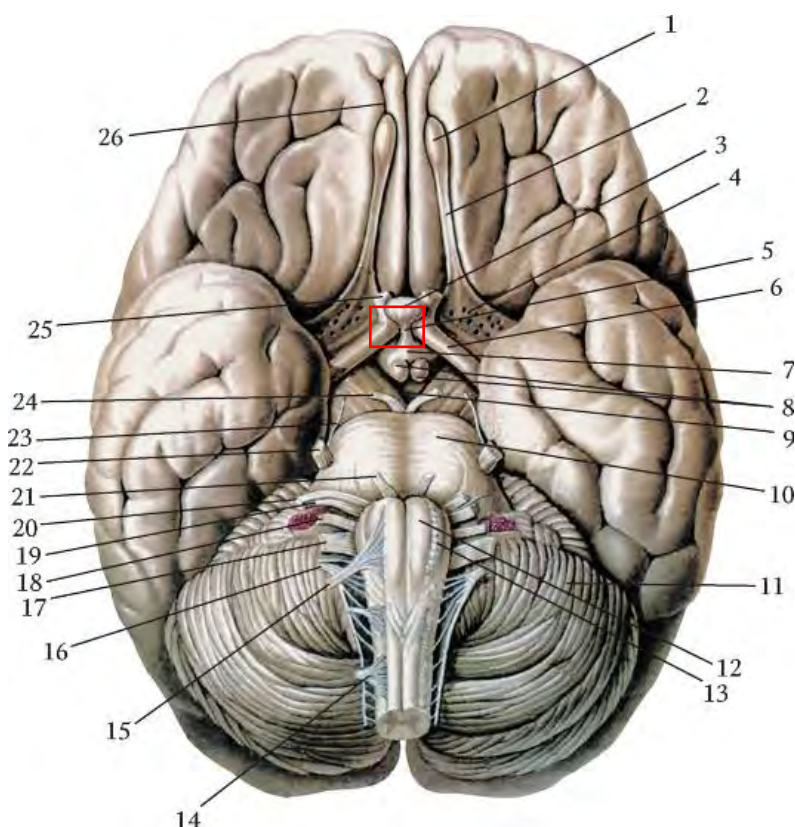


Рис. 2.8.3. Нижняя поверхность (основание) головного мозга. Места выхода из мозга корешков черепных нервов, вид снизу: 1 – обонятельная луковица; 2 – обонятельный тракт; 3 – гипофиз; 4 – переднее продырявленное вещество; 5 – воронка гипоталамуса; 6 – зрительный тракт; 7 – серый бугор; 8 – сосцевидные тела; 9 – заднее продырявленное вещество; 10 – мост; 11 – мозжечок; 12 – пирамида; 13 – олива; 14 – спинномозговой нерв; 15 – подъязычный нерв; 16 – добавочный нерв; 17 – блуждающий нерв; 18 – языкоглоточный нерв; 19 – преддверно-улитковый нерв; 20 – лицевой нерв; 21 – отводящий нерв; 22 – тройничный нерв; 23 – блоковый нерв; 24 – глазодвигательный нерв; 25 – зрительный нерв; 26 – обонятельная борозда (Сапин М.Р., 2013)

Будучи анатомически единым, гипофиз делится на две доли. Передняя доля (аденогипофиз) крупнее (70–80% всей массы гипофиза) и состоит из дистальной, бугорной и промежуточной частей. В задней доле (нейрогипофиз) различают нервную часть и воронку.

Таблица 2.8.7

Структура передней доли гипофиза (Брин В.Б., 2016)

Клетки передней доли	Вырабатываемые гормоны
ацидофильные красные клетки (соматотрофы)	соматотропин (соматотропный гормон – СТГ)
ацидофильные желтые клетки (лактотрофы)	пролактин
базофильные тиреотрофы	тиреотропин (тиреотропный гормон – ТТГ)
базофильные гонадотрофы	гонадотропины: (фоллитропин – ФСГ, лютропин – ЛГ)
базофильные кортикотрофы	кортикотропин (адренокортикотропный гормон – АКТГ)

Таблица 2.8.8

Гормоны гипофиза (Брин В.Б., 2016)

Гормоны передней доли гипофиза	Гормоны задней доли гипофиза
соматотропин пролактин гонадотропины тиреотропин кортикотропин	антидиуретический гормон окситоцин

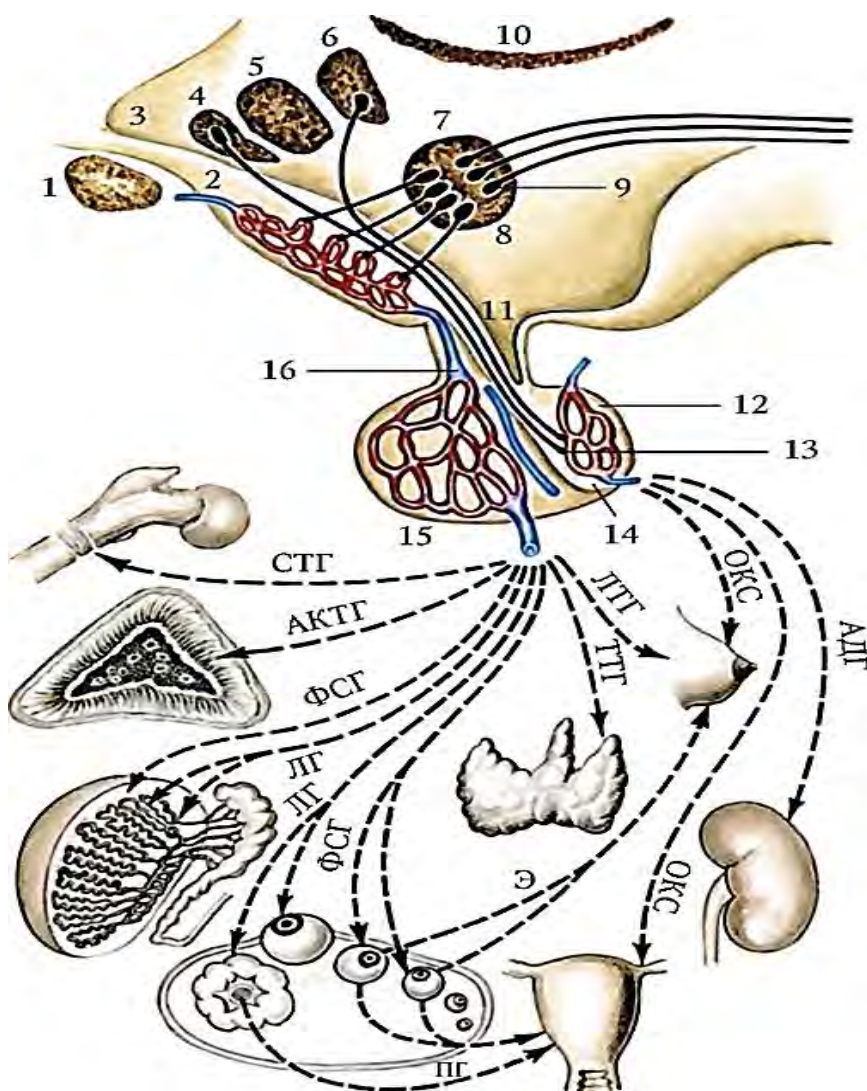


Рис. 2.8.4. Схема взаимоотношения гипофиза с гипоталамусом мозга и влияние их гормонов на некоторые органы: 1 – зрительный перекрест; 2 – срединное возвышение с первичной капиллярной сетью; 3 – полость III желудочка; 4–7 – проекция некоторых ядер гипоталамуса на стенку III желудочка (4, 5, 6 – супраоптическое, переднее, преоптическое, паравентрикулярное; 7 – аркуатовентромедиальный комплекс медиобазального гипоталамуса); 8 – гипоталамус; 9 – адренергические нейроны медиобазального гипоталамуса, дающие начало нисходящим эфферентным нервным путям; 10 – нейросекреторные пептидадренергические клетки медиобазального гипоталамуса, секретирующие аденогипофизарные гормоны в первичную капиллярную сеть срединного возвышения; 11 – углубления воронки III желудочка и гипофизарная ножка; 12 – задняя доля гипофиза; 13 – накопительные тельца Херринга; 14 – промежуточная часть передней доли гипофиза; 15 – передняя доля гипофиза с вторичной капиллярной сетью; 16 – воротная вена гипофиза; ТТГ – тиреотропный гормон (тиротропин); СТГ – соматотропин; ЛТГ – лактотропин (пролактин); ФСГ – фолликулостимулирующий (фоллитропин); ЛГ – лютеинизирующий (лютропин); АКТГ – адренокортикотропный; АДГ – антидиуретический (вазопрессин); ОКС – окситоцин; ПГ – прогестерон; Э – эстрадиол (эстрон) (Санин М.Р., 2013)

Таблица 2.8.9

Функции гормонов гипофиза (Брин В.Б., 2016)

Гормон	Физиологические функции
Соматотропин (гормон роста)	– стимуляция процессов роста и физического развития: – усиливает синтез белка, повышает синтез РНК, ускоряет транспорт аминокислот в клетки – снижение уровня глюкозы в крови, повышение секреции глюкагона – усиливает мобилизации жира из депо и использование его в энергетическом обмене – вызывает задержку P, Na, K, Ca

Адренокортикотропный гормон	– стимуляция деятельности коры надпочечников: синтез глюкокортикоидов, продукция половых гормонов – усиливает синтез холестерина и скорость образования прегненолона из холестерина – стимулирует липолиз: мобилизует жиры из жировых депо и способствует окислению жиров – увеличивает секрецию инсулина и соматотропина – способствует накоплению гликогена в мышечных клетках – усиливает пигментацию, действуя на меланофоры
Тиреотропный гормон	– стимуляция деятельности щитовидной железы: выработка тироксина и трийотиронина
Фолликулостимулирующий гормон	– стимулирует деятельность половых желез: у женщин вызывает рост и созревание фолликулов в яичниках и их подготовку к овуляции, у мужчин – образование сперматозоидов в яичках
Лютеинизирующий гормон	– стимулирует деятельность половых желез: в яичниках – синтез женских половых гормонов (эстрогенов), способствует овуляции и образованию желтого тела при беременности; в яичках – синтез мужских половых гормонов (андрогенов)
Пролактин	– стимулирует рост молочных желез – способствует образованию молока, за счет стимуляции синтеза лактальбумина, жиров и углеводов молока – стимулирует образование желтого тела и выработку им прогестерона – в пубертатный период стимулирует рост предстательной железы и семенных пузырьков – влияет на водно-солевой обмен, задерживая воду и натрий и усиливая эффекты альдостерона и вазопрессина – повышает образование жира из углеводов
Антидиуретический гормон (вазопрессин)	– стимулирует реабсорбцию воды в дистальном отделе нефрона – стимулирует центр жажды – участвует в механизмах терморегуляции – участвует в организации биоритмов и эмоционального поведения
Окситоцин	– стимулирует гладкую мускулатуру матки во время родов – участвует в процессе лактации (усиливает сокращения миоэпителиальных клеток в молочных железах) – у мужчин является антагонистом вазопрессина
Меланотропин	– обуславливает окраску кожных покровов

Щитовидная железа

Щитовидная железа (*glandula thyroidea*) расположена на шее впереди гортани. В ней различают две доли и перешеек, который лежит на уровне дуги перстневидного хряща, а иногда I–III хрящей трахеи. Щитовидная железа как бы охватывает гортань спереди и с боков. Снаружи железа покрыта соединительнотканной капсулой, которая довольно прочно сращена с гортанью. От капсулы внутрь железы отходят слабо выраженные перегородки – трабекулы. Паренхима железы состоит из пузырьков – фолликулов, являющихся структурными и функциональными единицами. Стенка фолликула образована одним слоем тиреоцитов, лежащих на базальной мембране. Форма тиреоцита зависит от его функционального состояния.

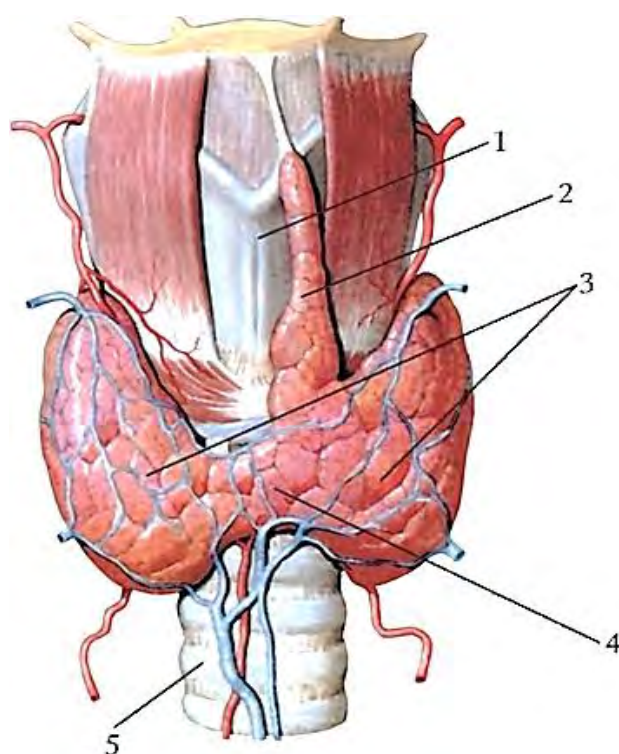


Рис. 2.8.5. Щитовидная железа (вид спереди): 1 – щитовидный хрящ; 2 – пирамидальная доля; 3 – правая и левая доли; 4 – перешеек щитовидной железы; 5 – трахея (Сапин М.Р., 2013)

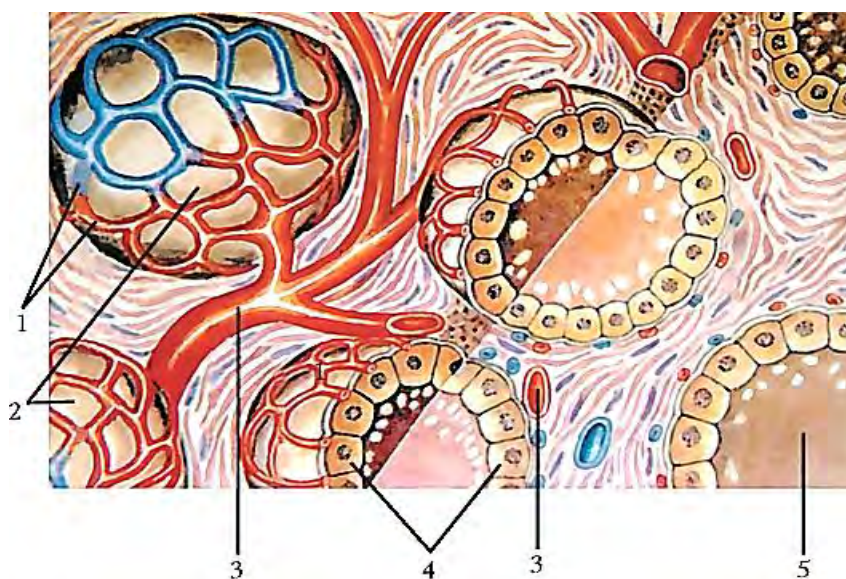


Рис. 2.8.6. Схема строения фолликулов щитовидной железы: 1 – кровеносные капилляры; 2 – фолликулы; 3 – артерия; 4 – железистые клетки; 5 – коллоид, содержащий гормоны щитовидной железы (Сапин М.Р., 2013)

Таблица 2.8.10

Масса щитовидной железы в зависимости от возраста (Прищепина И.М., 2006)

Возраст	Масса (г)
новорожденные	5–6
1 год жизни	1,0
период полового созревания	10–14
взрослые	20–30

Таблица 2.8.11

Нормативы объема щитовидной железы у детей в зависимости от возраста
(Пыков М.И., 2016)

Возраст, лет	Верхняя граница нормы тиреоидного объема (мл)	
	девочки	мальчики
6	5,0	5,4
7	5,9	5,7
8	6,9	6,1
9	8,0	6,8
10	9,2	7,8
11	10,4	9,0
12	11,7	10,4
13	13,1	12,0
14	14,6	13,9
15	16,1	16,0

Таблица 2.8.12

Функции гормонов щитовидной железы (Брин В.Б., 2016)

Гормон	Физиологические функции
трийодтиронин тироксин	– ускорение синтеза белка – стимуляция процессов роста и клеточной дифференцировки – ускорение энергетических процессов – ускорение гликолиза, активация синтеза холестерина и желчных кислот – активация гликогенолиза – активация липолиза – обеспечение нормальных процессов роста, развития и дифференцировки тканей и органов, особенно центральной нервной системы, а также процессов физиологической регенерации тканей – активация симпатических эффектов (тахикардия, потливость, сужение сосудов и т. п.) – повышение энергообразования в митохондриях и сократимости миокарда – повышение возбудимости центральной нервной системы и активация психических процессов – поддержание репродуктивной функции
тиреокальцитонин	– регуляция обмена кальция и фосфора (тормозит резорбцию кальция из костей и поддерживает нормальное содержание кальция в крови)

Паращитовидные железы

Паращитовидные железы (*glandulae parathyroideae*) в количестве 2–8 располагаются на задней поверхности щитовидной железы. Сверху железа покрыта соединительнотканной капсулой, от которой внутрь отходят прослойки.

Таблица 2.8.13

Масса паращитовидных желез в зависимости от возраста (Прищепина И.М., 2006)

Возраст	Масса (мг)
новорожденные	6–9
1 год	20 – 30
5 лет	40 – 60
10 лет	60 – 90
взрослые	120 – 140

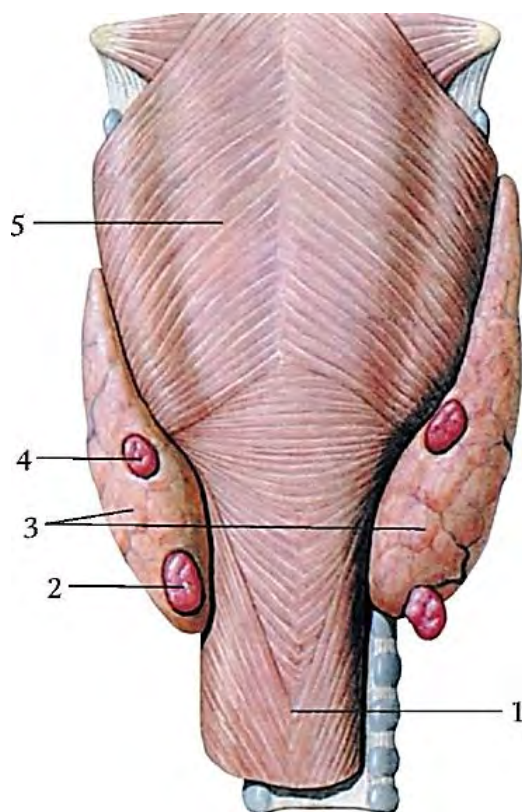


Рис. 2.8.7. Паращитовидные железы (вид сзади): 1 – пищевод; 2 – нижняя левая паращитовидная железа; 3 – щитовидная железа; 4 – верхняя левая паращитовидная железа; 5 – глотка (Сапин М.Р., 2013)

Нормальные паращитовидные железы невелики, каждая примерно в зависимости от возраста от $0,6 \times 0,4 \times 0,2$ мм до $5 \times 3 \times 1$ мм. Они имеют тонкую капсулу и снабжаются единственной сосудистой ножкой, обычно отходящей от ветвей нижней щитовидной артерии.

Таблица 2.8.14

*Функции и точки приложения гормонов паращитовидных желез
(Котов А.В., Лосева Т.Н., 2011)*

Гормон	Место действия	Функции
паратгормон	кости	– регулирует обмен кальция – усиливает функции остеокластов костной ткани, что приводит к деминерализации костей и повышению содержания кальция в крови – усиливает реабсорбцию кальция в крови
	почки	– активирует витамин D_3 в печени и почках – угнетает обратное всасывание фосфатов и усиливает их выведение с мочой – повышает реабсорбции ионов кальция в дистальных канальцах почек
	ЖКТ	– повышает реабсорбцию кальция в кишечнике за счет стимуляции синтеза кальцитридиола – активного метаболита витамина D_3

Надпочечники

Надпочечники (*glandula suprarenalis*) – парный орган, состоит из функционально различных частей, представленных корковым и мозговым веществом.

Надпочечник, напоминающий по форме уплощенную пирамиду со слегка закругленной вершиной, располагается забрюшинно в толще околопочечного жирового тела на уровне XI–XII грудных позвонков, непосредственно над верхним полюсом левой или правой почки.

Масса надпочечников в зависимости от возраста (Прищеп И.М., 2006)

Возраст	Масса (г)
новорожденные	16–18
3 месяца	3–4
5 лет	16–18
8–12 лет	
взрослые	12–13

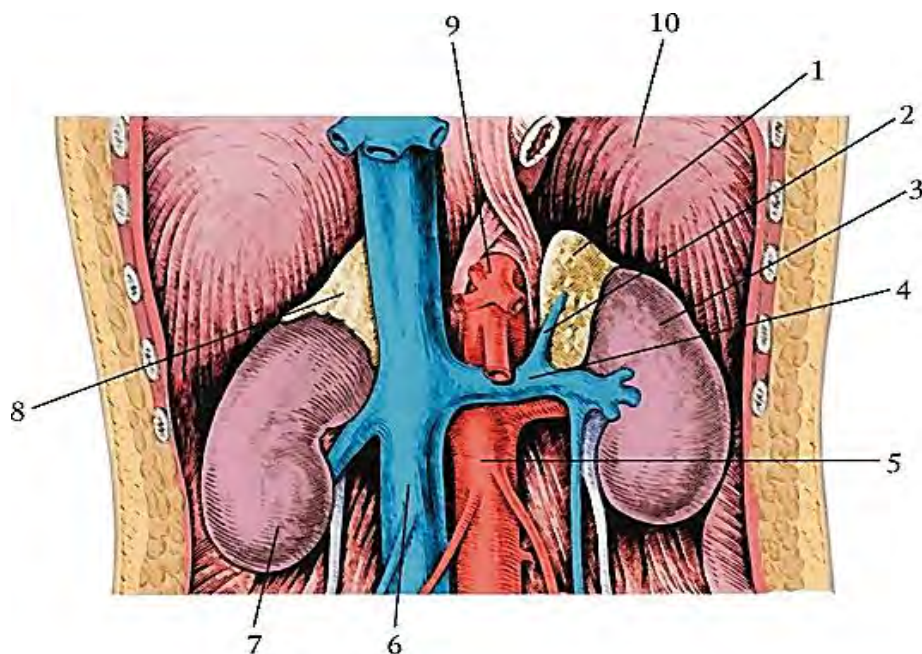


Рис. 2.8.8. Взаимоотношения надпочечников с почками, аортой и нижней полой веной на задней брюшной стенке, вид спереди: 1 – левый надпочечник; 2 – центральная вена надпочечника; 3 – левая почка; 4 – левая почечная вена; 5 – аорта; 6 – нижняя полая вена; 7 – правая почка; 8 – правый надпочечник; 9 – чревный ствол; 10 – диафрагма (Сипин М.Р., 2013)

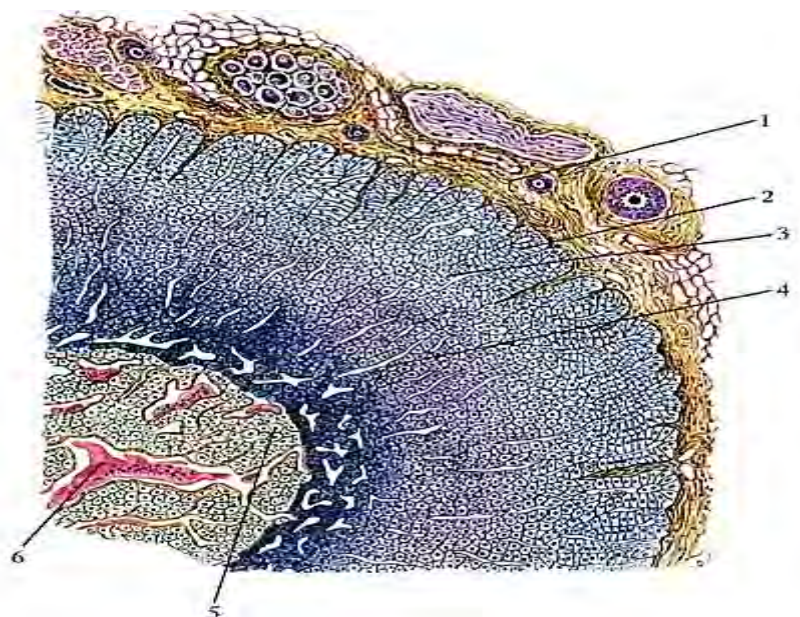


Рис. 2.8.9. Строение коркового и мозгового вещества надпочечника (микропрепарат): 1 – капсула надпочечника; 2 – клубочковая зона; 3 – пучковая зона; 4 – сетчатая зона; 5 – мозговое вещество; 6 – синусоидный капилляр (Сипин М.Р., 2013)

Таблица 2.8.16

Размеры надпочечников в зависимости от возраста (Пыков М.И., Ватолин К.В., 1998)

Возраст	Длина (мм)	Толщина (мм)
новорожденные	23–25	10
дети старшего возраста	25–30	8–10
взрослые	40–60	2–8

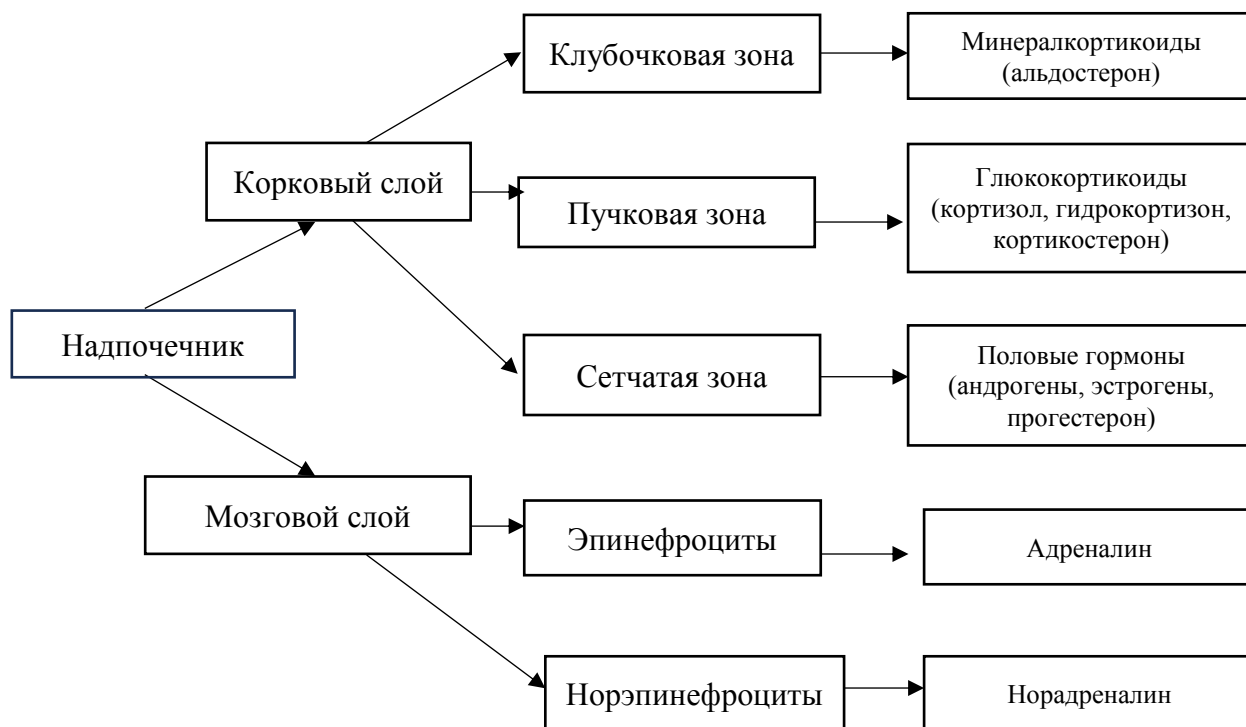


Схема 2.8.1. Строение и гормоны надпочечников (Брин В.Б., 2016)

Таблица 2.8.17

Функции гормонов надпочечников (Брин В.Б., 2016)

Гормон	Функции
Минералкортикоиды	– увеличивают активный транспорт Na^+ в клетку – повышают реабсорбцию воды в канальцах нефрона, клетках потовых, слюнных и кишечных желез – способствуют развитию воспалительной реакции: усиливают экссудацию жидкости из просвета сосудов в ткани и отечность
Глюкокортикоиды	– регулируют обмен углеводов, белков, жиров, усиливая катаболизм – угнетают транспорт аминокислот из плазмы крови в мышечные клетки – активируют липолиз, приводя к увеличению концентрации жирных кислот в плазме – угнетают все компоненты воспалительной реакции: уменьшают проницаемость капилляров, тормозят экссудацию и снижают отечность тканей, стабилизируют мембраны лизосом, предотвращая выброс протеолитических ферментов, уменьшают фагоцитоз в очаге воспаления – уменьшают лихорадку снижая выброс из лейкоцита интерлейкина-1 – оказывают противоаллергическое действие, угнетая образование эозинофилов – угнетают клеточный и гуморальный иммунитет, снижая продукцию Т- и В-лимфоцитов и образование антител – задерживают воду и Na^+
Половые гормоны	– отвечают за половую дифференцировку у эмбриона – влияют на развитие половых органов, вторичных половых признаков – стимулируют синтез белка

Адреналин	– учащают и усиливают сердечные сокращения – сужают сосуды кожи и органов брюшной полости – повышают теплообразования в тканях – ослабляют сокращения желудка и кишечника – расслабляют бронхиальную мускулатуру – стимулируют секрецию ренина почкой – уменьшают образование мочи – повышают возбудимость нервной системы, скорость рефлекторных процессов и эффективность приспособительных реакций
Норадреналин	– действует аналогично адреналину, но слабее – не вызывает сужение кровеносных сосудов головного мозга

Поджелудочная железа

Эндокринная часть поджелудочной железы образована группами панкреатических островков (*insulae pancreaticae*), или островков Лангерганса, которые сформированы клеточными скоплениями, окруженными густыми капиллярными сетями. Располагаются панкреатические островки между ацинусами, особенно их много в хвосте железы.

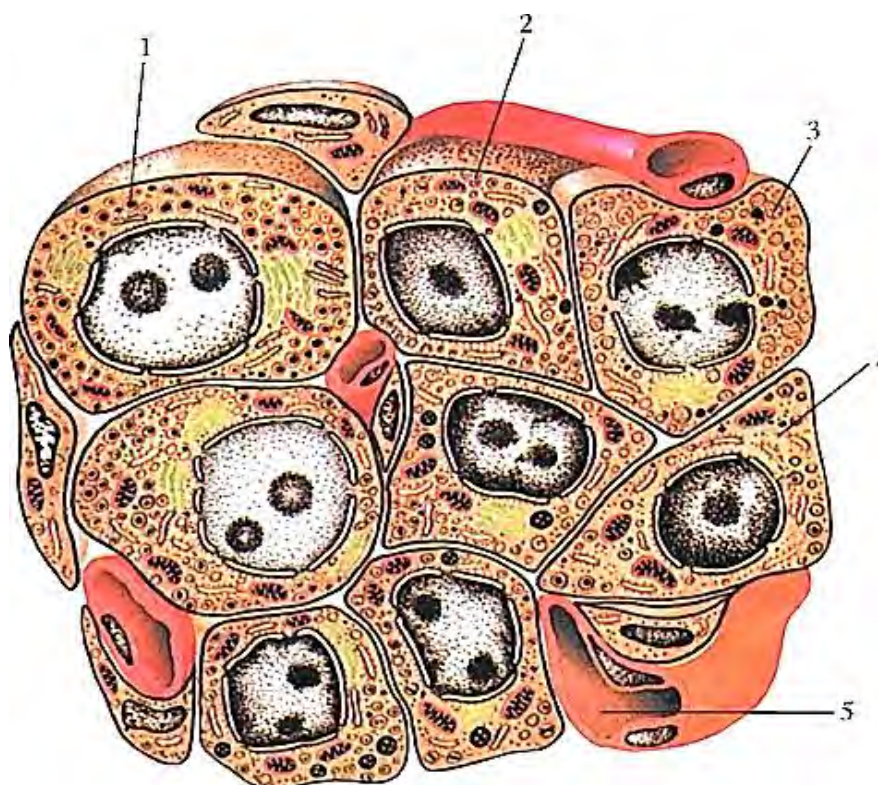


Рис. 2.8.10. Схема строения панкреатического островка: 1 – альфа-клетка; 2 – бета-клетка; 3 – дельта-клетка; 4 – PP-клетка; 5 – кровеносный капилляр (Сапин М.Р., 2013)

Таблица 2.8.18

Размеры поджелудочной железы в зависимости от возраста (Гуревич А.И. и др., 2020)

Возраст (лет)	Головка (мм)	Тело (мм)	Хвост (мм)
3–5	6	6	6
6–7	12	8	14
8–10	14	8	16
11–12	16	12	18
13–15	17	14	18
16–18	18	14	20

Таблица 2.8.19

Функции гормонов поджелудочной железы (Брин В.Б., 2016)

Клетки панкреатического островка	Выделяемый гормон	Функции гормона
β -клетки	инсулин	Основной функцией является регуляция углеводного обмена за счет: – стимуляции гликогенеза (превращения глюкозы в гликоген в печени и мышцах); – повышения проницаемости клеточной мембраны для глюкозы. Участвует в белковом обмене путем: – угнетения глюконеогенеза (образования глюкозы из аминокислот); – усиления синтеза белка и уменьшения его катаболизма. Регулирует жировой обмен: – стимулирует липогенез (образование жирных кислот из продуктов углеводного обмена); – тормозит липолиз (мобилизацию жира из жировой ткани).
α -клетки	глюкагон	– активация гликогенолиза в печени и мышцах; – активация глюконеогенеза, липолиза и подавление синтеза жира в адипоцитах; – повышение синтеза кетонных тел в печени и угнетение их окисления; – стимуляция катаболизма белков в клетках тканей, прежде всего печени; – является антагонистом инсулина.
δ -клетки	соматостатин	– угнетает секрецию инсулина и глюкагона.
Рр-клетки	панкреатический полипептид	– стимулирует выделение желудочного сока и панкреатического сока экзокринной частью поджелудочной железы.

Эпифиз

Шишковидное тело, или эпифиз мозга (*corpus pineale, seu epiphysis cerebri*), располагается в бороздке между верхними холмиками четверохолмия среднего мозга и прикреплен поводками к обоим зрительным буграм промежуточного мозга. Эпифиз покрыт снаружи соединительнотканной капсулой, от которой внутрь железы отходят трабекулы, разделяющие ткань на мелкие дольки. Эпифиз состоит из многоотростчатых пинеалоцитов, располагающихся в центре дольки, и глиальных клеток, находящихся главным образом по периферии. Пинеалоциты – клетки округлой или неправильной формы, синтезируют мелатонин, серотонин и ряд полипептидов, оказывающих гормональное действие.

Таблица 2.8.20

Масса эпифиза в зависимости от возраста (Прищеп И.М., 2006)

Возраст	Масса (мг)
новорожденные	7
1 год	100
10 лет	200
взрослые	200

Таблица 2.8.21

Морфометрические показатели эпифиза (Robben S., 2018)

Возрастная группа	Длина эпифиза, мм	Ширина эпифиза, мм	Толщина эпифиза, мм	Объем эпифиза, мм
1–3 года	5,6 $\pm$ 0,26	4,3 $\pm$ 0,19	4,4 $\pm$ 0,19	60,15 $\pm$ 5,8
4–7 лет	6,25 $\pm$ 0,29	4,45 $\pm$ 0,15	4,8 $\pm$ 0,15	76,4 $\pm$ 8,3
8–11 лет	6,6 $\pm$ 0,16	4,6 $\pm$ 0,12	5,1 $\pm$ 0,12	84,75 $\pm$ 6,3
12–15 лет	6,2 $\pm$ 0,19	4,55 $\pm$ 0,16	4,8 $\pm$ 0,16	70,9 $\pm$ 4,0
16–21 год	6,9 $\pm$ 0,26	4,8 $\pm$ 0,36	5,25 $\pm$ 0,31	89,9 $\pm$ 7,4
>21 года	6,8 $\pm$ 0,29	4,4 $\pm$ 0,12	5,15 $\pm$ 0,12	80,1 $\pm$ 11,2

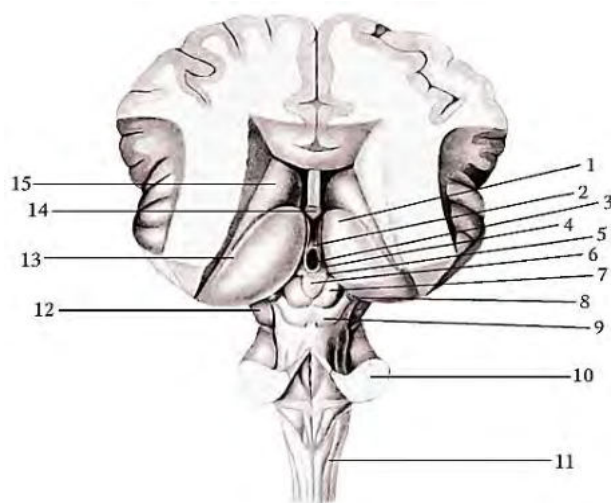


Рис. 2.8.11. Шишковидное тело (эпифиз; вид сверху): 1 – таламус; 2 – межталамическое сращение; 3 – третий желудочек; 4 – мозговая полоска таламуса; 5 – треугольник поводка; 6 – шишковидное тело; 7 – верхний холмик (среднего мозга); 8 – медиальное коленчатое тело; 9 – нижний холмик среднего мозга; 10 – средняя мозжечковая ножка; 11 – продолговатый мозг; 12 – ножка мозга; 13 – терминальная полоска; 14 – столб свода; 15 – хвостатое ядро (Сатин М.Р., 2013)

Таблица 2.8.22

Функции гормонов эпифиза (Котов А.В., Лосев Т.Н, 2011)

Гормон	Функции
Серотонин (днем)	– регулируют деятельность эндокринной системы за счет торможения секреции гонадотропинов гипофиза, – влияют на половое созревание за счет ингибирования секреции ФСГ и ЛГ
Мелатонин (ночью)	
	– влияет на регуляцию сна и бодрствования, – обладает антиоксидантной активностью

Половые железы

Половые железы – гонады (яички и яичники) вырабатывают половые гормоны, которые всасываются в кровь.

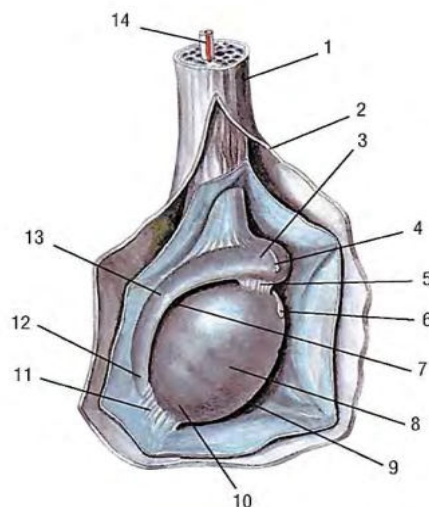


Рис. 2.8.12. Внешнее строение яичка: 1 – funiculus spermaticus; 2 – f. spermatica interna; 3 – caput epididymidis; 4 – appendix epididymidis; 5 – lig. epididymidis superius; 6 – appendix testis; 7 – sinus epididymidis; 8 – facies lateralis testis; 9 – margo anterior testis; 10 – extremitas inferior testis; 11 – lig. epididymidis inferius; 12 – cauda epididymidis; 13 – corpus epididymidis; 14 – d. deferens (Гайворонский И.В., 2014)

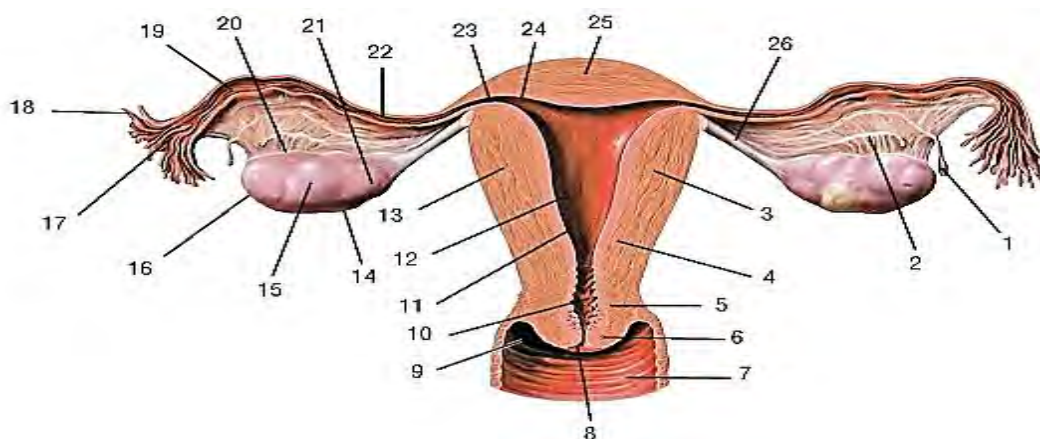


Рис. 2.8.13. Внутренние половые органы женщины. Фронтальный разрез (вид сзади): 1 – appendix vesiculosa; 2 – epoophoron; 3 – corpus uteri; 4 – isthmus uteri; 5 – cervix uteri (portio supra vaginalis); 6 – cervix uteri (portio vaginalis); 7 – rugae vaginales; 8 – ostium uteri; 9 – fornix vaginae (pars lateralis); 10 – plicae palmatae; 11 – cavitas uteri; 12 – endometrium; 13 – myometrium; 14 – margo liber ovarii; 15 – ovarium; 16 – extremitas tubaria ovarii; 17 – ostium abdominale tubae uterinae; 18 – fimbriae tubae uterinae; 19 – ampulla tubae uterinae; 20 – margomes ovaricus ovarii; 21 – extremitas uterinus ovarii; 22 – isthmus tubae uterinae; 23 – pars intramuralis tubae uterinae; 24 – ostium uterinum tubae uterinae; 25 – fundus uteri; 26 – lig. ovarii proprium (Гайворонский И.В., 2014)

Таблица 2.8.23

Функции половых гормонов (Брин В.Б., 2016)

	Мальчики		Девочки	
Орган	яички		яичники	
клетки	клетки Лейдига	клетки Сертоли	фолликулы и желтое тело	желтое тело
гормоны	андрогены (тестостерон)	ингибин	эстрогены (эстрон, эстрадиол, эстриол)	прогестерон
функции	– половая дифференцировка гонад, – развитие первичных и вторичных половых признаков, – регулирует сперматогенез, – увеличивает синтез белка, – ускоряет образование белковой матрицы кости и отложение в ней солей кальция, – способствует окостенению эпифизарных хрящей, – стимулирует эритропоэз	– тормозит продукцию ФСГ, что приводит к нарушению созревания сперматозоидов	– стимулируют развитие первичных и вторичных половых признаков, – усиливают процессы пролиферации в эндометрии, – стимулируют развитие и рост молочных желез, – ускоряют созревание костного скелета, – тормозят рост костей в длину, – усиливают образование жира и его распределение по женскому типу, – способствуют оволосению по женскому типу, – задерживают азот, воду, соли	– подготавливает эндометрий матки к прикреплению оплодотворенной яйцеклетки и обеспечивает нормальное протекание беременности, – во время беременности угнетает процесс овуляции и обуславливает морфологическую перестройку в матке и молочных железах, – участвует в регуляции менструального цикла, – усиливает основной обмен и повышает базальную температуру тела при овуляции

Тимус (вилочковая железа)

Тимус, или вилочковая (зобная) железа – это орган, который отвечает за иммунитет. Тимус человека находится в верхнем отделе грудной клетки, имеет розовато–серый цвет и состоит из двух долей – правой и левой. Он окружен капсулой из соединительной ткани, от которой через каждую долю проходят волокна, разделяя железу на несколько небольших частей. Доли вилочковой железы неодинакового размера. В некоторых случаях они соединены, а иногда разделены, но тесно прилегают друг к другу. Верхняя их часть более узкая, проходит рядом

с трахеей и напоминает вилочку из двух зубьев. Нижняя – шире, располагается за грудиной на уровне третьего-четвертого межреберья и прикрывает крупные сосуды сердца, а также часть перикарда.

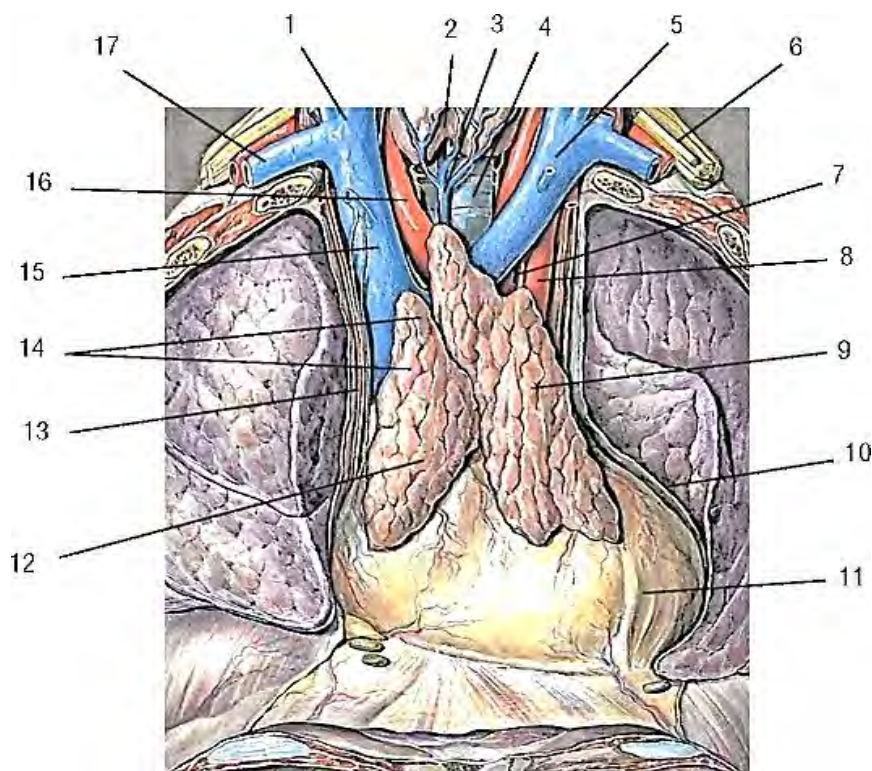


Рис. 2.8.14. Тимус. Органы переднего средостения: 1 – v. jugularis interna dextra; 2 – gl. thyroidea; 3 – v. thyroidea impar; 4 – trachea; 5 – v. brachiocephalica sinistra; 6 – plexus brachialis; 7 – n. vagus; 8 – a. subclavia sinistra; 9 – lobus thymi sinister; 10 – pars mediastinalis pleurae; 11 – pericardium; 12 – lobus thymi dexter; 13 – n. phrenicus; 14 – lobuli thymi; 15 – v. brachiocephalica dextra; 16 – truncus brachiocephalicus; 17 – v. subclavia dextra (Гайворонский И.В., 2014)

Таблица 2.8.24

Размеры и масса тимуса в зависимости от возраста (Жолобов Л.К., 1959)

Возраст, лет	Длина долей, см		Ширина долей, см		Толщина долей, см		Вес по Гаммару, г
	правая	левая	правая	левая	правая	левая	
0–1	2,9–9,3	2,8–9,0	0,6–3,3	0,8–3,2	0,3–1,7	0,3–1,5	13,26
1–5	4,9–15,2	6,2–11,2	1,5–3,4	1,1–4,2	0,9–2,1	0,8–1,9	22,98
6–10	5,0–13,7	6,7–11,9	2,1–3,0	2,0–3,5	0,6–1,8	0,7–1,8	26,10
11–15	8,6–12,6	7,4–15,7	2,6–2,8	1,7–3,5	0,7–1,4	0,6–1,5	37,52
16–20	7,2–13,9	7,2–9,8	1,6–2,4	1,4–2,8	0,7–1,3	0,7–1,2	25,58
21 – 35	6,7–15,2	5,5–16,1	0,3–3,8	0,5–3,5	0,4–1,7	0,5–1,6	22,30

Таблица 2.8.25

Морфометрические показатели тимуса (Robben S., 2018)

Возраст (мес.)	Индекс тимуса (см ³)
Новорожденные	3,9
0–1	6,7
1–2	9,4
2–3	6,9
3–4	10,3
4–5	17,6
5–6	9,3

6–8	8,9
8–10	6,8
10–12	7,2
12–18	6,4
18–24	5,6

Таблица 2.8.26

Функции гормонов тимуса (Брин В.Б., 2016)

Гормон	Функции
Тимозин, Тимулин Тимопозитин	– способствуют подготовке претимоцитов к миграции в тимус, созреванию тимоцитов, дозреванию Т-клеток, мигрирующих из тимуса в периферические органы иммунной системы.
Тимозин	– увеличивает секрецию гонадотропинов аденогипофизом, – регулирует рост и развитие скелета, играет роль в углеводном обмене и обмене кальция, – способствует уменьшению очага поражения при инфаркте миокарда, активируя восстановление пораженных клеток за счет клеток-предшественниц, – стимулирует ангиогенез и питание поврежденного участка

8.2. Семиотика нарушений и основные синдромы поражений эндокринной системы. Алгоритмы диагностики. Клиническая характеристика. Лабораторная диагностика. Инструментальные исследования

Анамнез

Таблица 2.8.27

*Особенности сбора анамнеза ребенка при эндокринных заболеваниях
(Самойлова Ю.Г. и др., 2021)*

Анамнез	Необходимая информация
генеалогический	– наличие в семье или у родственников эндокринных заболеваний; – случаи низко- или высокорослости, непропорционального телосложения, избыточного питания, случаи бесплодия, привычные выкидыши, неправильное развитие половых органов, наличие каких-либо обменных нарушений; – характер полового развития у родителей, в частности появление менструации у матери, течение у нее беременности
перинатальный период	– прием во время беременности лекарственных препаратов, влияние ионизирующей радиации; – наличие у беременной эндокринной патологии; – какие по счету роды у мамы, как закончились предыдущие беременности; – возраст матери, состояние ее здоровья, – наличие хронических очагов инфекции, наследственной патологии у матери
неонатальный период	– срок родов, вес и рост при рождении; – наличие и сроки протекания физиологической желтухи; – состояние пупочного канатика; – поведение новорожденного (беспокойное со склонностью к срыгиваниям или спокойное); – динамика роста и развития ребенка с момента рождения



Рис. 2.8.15. Общий осмотр (Самойлова Ю.Г. и др., 2021)

Оценка физического и нервно-психического развития

Для оценки показателей роста в детстве разработаны специальные весо–ростовые перцентильные таблицы (<http://who.int/childgrowth/standards/ru/>).

SDS (standard deviation score), коэффициент стандартного отклонения — интегральный показатель, применяемый для оценки соответствия индивидуального роста ребенка референсным для соответствующего возраста и пола данным. SDS показывает, сколько стандартных (сигмальных) отклонений составляет разница между средним арифметическим и измеренным значением.

Формула расчета SDS роста:

$$\text{SDS роста} = (x - X)/SD,$$

где x – рост ребенка; X – средний рост для данного хронологического возраста и пола; SD – стандартное отклонение роста для данного хронологического возраста и пола.

SDS = –2 соответствует 3-му перцентилю;

SDS = 0 соответствует 50-му перцентилю;

SDS = +2 соответствует 97-му перцентилю.

Формула расчета скорости роста:

Скорость роста (см/год) = (Рост 2 – Рост 1)/(Хронологический возраст 2 – Хронологический возраст 1).

Таблица 2.8.28

Критерии нарушения роста в детском возрасте (Самойлова Ю.Г. и др., 2021)

Нарушение роста	SDS
низкорослость	–2 SDS
высокорослость	+2 SDS

При нормальном или незначительно сниженном росте скорость роста является ключевым показателем патологического процесса. Поскольку параметр оценивается в возрастном аспекте, предпочтительнее пользоваться SDS скорости роста.

Таблица 2.8.29

Костный возраст (по точкам окостенения) (Ткаченко Т.Г., 2018)

Возраст	Точки окостенения
новорожденные	эпифизы бедренной, большеберцовой костей
дети до 6 мес	головчатая и крючковидная кости запястья
от 1 года до 7 лет	по одной кости запястья в год
1,5 года	эпифизы основных фаланг запястья
2 года	эпифизы лучевой кости
7 лет	эпифизы локтевой кости
9 – 10 лет	шиловидный отросток локтевой кости
11 лет	гороховидная кость
13 – 14 лет	сесамовидные кости в пястно–фаланговом суставе
15 лет	синостоз I пястной кости
16 лет	синостоз I – V пястной костей
17 лет	синостоз дистальных эпифизов лучевой и локтевой костей

Критерии биологического возраста не имеют 100% значения, так как часто носят ориентировочный характер и подвержены значительной индивидуальности.

Оценка подкожно-жировой клетчатки

Расчет показателя индекса массы тела (ИМТ), известный так же как Queteletindex (индекс Кетле):

$$\text{ИМТ} = (\text{вес [кг]}) / (\text{рост[м]}^2)$$

Таблица 2.8.30

Оценка ИМТ (Дедов И.И., 2022)

Диагноз		SDS ИМТ
ожирение	I степени	+2,0 до +2,5
	II степени	+2,6 до +3,0
	III степени	+3,1 до +3,9
	морбидное	4,0 и более

Таблица 2.8.31

Оценка распределения подкожно-жировой клетчатки (Самойлова Ю.Г. и др., 2021)

Распределение подкожно-жировой клетчатки		Возможная патология
равномерное		Конституционально-экзогенное ожирение
неравномерное	преимущественно туловище, лицо, живот	синдром или болезнь Иценко–Кушинга
	по женскому типу у мальчиков пубертатного периода	адипозогенитальная дистрофия

Оценка полового развития

Для оценки степени выраженности вторичных половых признаков используется 5-бальная система по Таннеру. Шкала Таннера позволяет насчитывать 5 степеней развития первичных и вторичных половых признаков и представлять формулу полового созревания, которая у мальчиков обозначается аббревиатурой PAXFLV (P – pubis; Ax – axillaries; F – facies; L – larynx; V – voice); у девочек MaPAXMe (Ma – mammae; P – pubis; Ax – axillaris, Me – mensis).

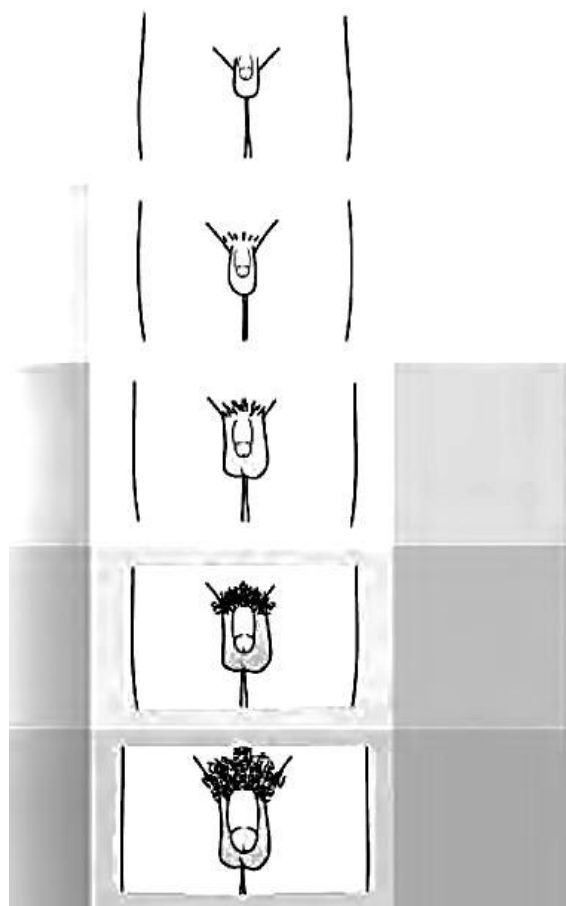


Рис. 2.8.16. Стадии развития половых органов у мальчиков по Таннеру. Объем яичек указан в миллилитрах, размер яичек – в сантиметрах (Дедов И.И., Петеркова В.А., 2014)

Таблица 2.8.32

Стадии полового развития у мальчиков по Таннеру (Дедов И. И., Петеркова В. А., 2014)

Стадия	Половое развитие			Возраст (лет)
	половые органы	объем яичек	оволосение лобковое, аксиллярное	
I	Препубертатная длина яичек (менее 2,5 см)	2–3	Нет волос	до 10 лет
II	Яичко больше 2,5 см в длину. Мошонка тонкая и красноватая	4	Редкий рост слегка пигментированных и слегка вьющихся волос, в основном у корня полового члена	11,7±1,3
III	Рост полового члена в длину и ширину и дальнейший рост яичек	10	Более толстые, вьющиеся волосы, распространяющиеся на лобок	13,2±0,8
IV	Дальнейшее увеличение полового члена, яички большие, пигментация мошонки	12	Взрослый тип оволосения, не распространяющийся на медиальную поверхность бедер.	14,7±1,1
V	Половые органы взрослого по размеру и форме	15	Оволосение взрослого типа, распространяющиеся на медиальную поверхность бедер	15,5±0,7

Таблица 2.8.33

Последовательность появления половых признаков у мальчиков
(Дедов И.И., Петеркова В.А., 2020)

Возраст в годах, лет	Половые признаки
9–11	Начало роста яичек и полового члена.
11–12	Активность простаты, рост гортани.
12–13	Значительный рост яичек и полового члена. Рост волос на лобке по женскому типу.
13–14	Быстрый рост яичек и полового члена, узлообразное уплотнение околососковой области. Начало изменения голоса.
14–15	Рост волос в подмышечных впадинах, дальнейшее изменение голоса, появление волос на лице, дальнейший рост яичек, пигментация мошонки, первая эякуляция.
15–16	Созревание сперматозоидов.
16–17	Оволосение лобка (мужского типа). Рост волос по всему телу, появление сперматозоидов в эякуляте.
17–21	Остановка роста скелета.

Таблица 2.8.34

Нормальные размеры яичек и придатка в зависимости от возраста (Гуревич А.И. и др., 2020)

Возраст	Объем яичка (мл)	Суммарный объем яичек (мл)	Головка придатка (мм)	
			длина	толщина
0–12 мес.	0,42–0,96	1,2–1,7	2,9	3,8
1–3 года	0,45–0,92	1,2–1,7	3,5	4,1
4–7 лет	0,26–0,92	1,2–1,7	3,7	4,4
8–10 лет	0,53–1,06	1,6–2,0	5,8	6,5
11–13 лет	0,7–6,99	6,1–14,0	7,5	9,6
1–17 лет	8,8–19,4	25,6–37,0	10,3	12,7

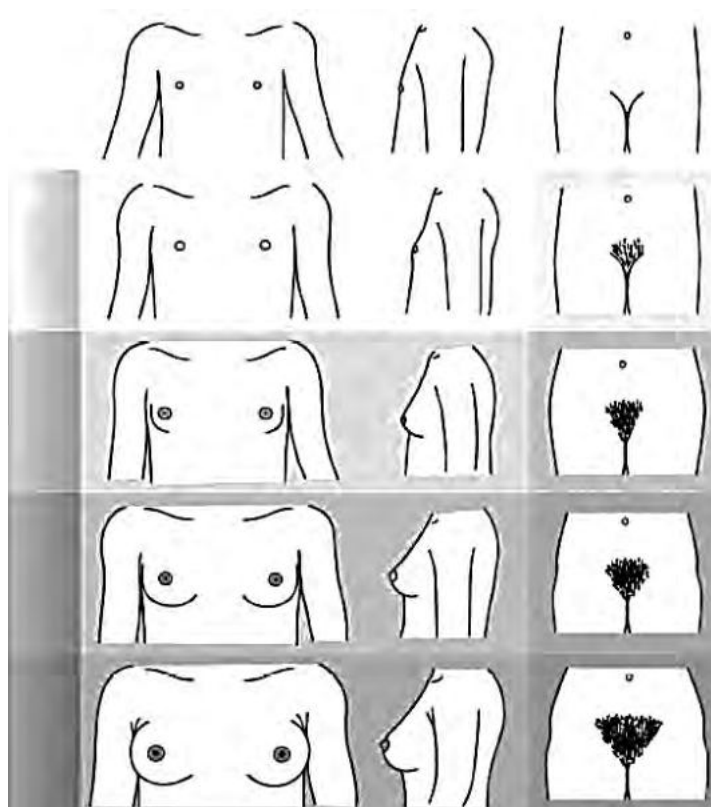


Рис. 2.8.17. Стадии развития молочных желез и лобкового оволосения у девочек по Таннеру (Дедов И.И., Петеркова В.А., 2014)

Таблица 2.8.35

Стадии полового развития у девочек по Таннеру (Дедов И.И., Петеркова В.А., 2014)

Стадия	Молочные железы (Ма)	Оволосение лобковое (Р) подмышечное (Ах)	Возраст (лет)
I	Препубертатное; увеличение-только соска	Препубертатное (отсутствие волос)	8–10
II	Уплотнение грудных желез-аметно или пальпируется;увеличение ареол	Редкие волосы, длинные, прямые илислегка вьющиеся, минимум пигментированных волос, в основном на половых губах	10 – 12
III	Дальнейшее увеличение грудныхжелез и ареол без выделения их контуров	Более темные и грубые волосы, распространяющиеся по лобку	12–13
IV	Выступление ареолы и соска надгрудной железой	Густые, взрослого типа волосы, не распростра-няющиеся на медиальную поверхность бедер	14–15
V	Взрослые контуры грудной желе-зыс выступанием только соска	Волосы взрослого типа, распространяющиеся в форме классического треугольника	15–17

Таблица 2.8.36

Последовательность появления половых признаков у девочек
(Дедов И.И., Петеркова В.А., 2020)

Возраст в годах, лет	Половые признаки
8 – 10	Рост костей таза, округление ягодиц, незначительное приподняtie сосков.
10 – 11	Куполообразное приподняtie грудной железы (так называемая стадия бутона). Появление-волос на лобке.
11 – 12	Изменения эпителия влагалища, увеличение внутренних и наружных гениталий.
12 – 13	Развитие железистой ткани грудных желез и прилегающих к околососковому кружку участков: околососковая область, однако, продолжает преобладать, образуя на вершине грудной железы заостренный конус. Пигментация сосков. Щелочная реакция вагинального секрета переходит в сильно кислую. Первые менструации.
13 – 14	Рост волос в подмышечных впадинах. Менструации в большинстве случаев нерегулярные.
14 – 15	Резкие изменения формы ягодиц (округление), чаще всего возможна беременность.
15 – 16	Угри, более низкий голос, регулярные менструации.
16 – 17	Обычно наступает остановка роста скелета.

Таблица 2.8.37

Размеры матки и яичников в зависимости от стадии пубертата
(Дедов И.И., Петеркова В.А., 2014)

Стадия	Объем матки (мл)	Объем яичника (мл)
I	0,5–1,5	0,2–0,9
II	1,5–3,0	0,9–1,5
III	3,0–10,0	1,5–2,5
IV	10,0–30,0	2,5–3,0
V	30,0–80,0	3,0–10,0

Семиотика поражений щитовидной железы

Таблица 2.8.38

Классификация размеров щитовидной железы по ВОЗ (Самойлова Ю.Г. и др., 2020)

Степень	Характеристика
0	Объем каждой доли не превышает объем дистальной фаланги большого пальца кисти обследуемого.
1	Зоб не виден. Железа пальпируется, размеры каждой доли больше дистальной фаланги большого пальца кисти обследуемого).
2	Зоб четко виден при нормальном положении шеи и пальпируется.

Для более точного определения размеров щитовидной железы показано проведение ультразвукового исследования. Объем каждой доли подсчитывается путем перемножения ширины (ш), длины (д) и толщины (т) с коэффициентом поправки на эллипсоидность – 0,479.

$$\text{Объем ЩЖ} = (\text{ШП} \times \text{ДП} \times \text{ТП}) = (\text{ШЛ} \times \text{ДЛ} \times \text{ТЛ}) \times 0,479$$

У детей объем щитовидной железы рассчитывается относительно площади поверхности тела (ППТ). Площадь поверхности тела рассчитывается по формуле:

$$\text{ППТ} = \text{В}^{0,425} \times \text{Р}^{0,725} \times 71,84 \times 10^{-4},$$

где В – масса тела в кг, Р – рост в см.

Таблица 2.8.39

Нормы объема щитовидной железы у детей в зависимости от площади поверхности тела
(Гуревич А.И. и др., 2020)

Площадь поверхности тела (кв. м)	0,8	0,9	1,0	1,1	1,2	1,3	1,4	1,5	1,6	1,7
Мальчики	4,7	5,3	6,0	7,0	8,0	9,3	10,7	12,2	14,0	15,8
Девочки	4,8	5,9	7,1	8,3	9,5	10,7	11,9	13,1	14,3	15,6

При начальных степенях (1-ая степень по ВОЗ) увеличения щитовидной железы констатируется только тогда, когда объем превышает 97 перцентиль для данного возраста.

Таблица 2.8.40

Верхний предел нормативных значений (97 перцентиль) объема (мл) щитовидной железы у детей (Самойлова Ю.Г. и др., 2020)

Возраст (лет)	Мальчики	Девочки
6	3,8	3,6
7	4,0	4,2
8	4,3	4,9
9	4,8	5,7
10	5,5	6,5
11	6,4	7,4
12	7,4	8,3
13	8,5	9,3
14	9,9	10,4
15	11,4	11,4

Таблица 2.8.41

Суммарный тиреоидный объем у детей раннего возраста с весом до 5 кг
(Гуревич А.И., и др., 2020)

Масса тела (кг)	Тиреоидный объем (мл)	Масса тела (кг)	Тиреоидный объем (мл)	Масса тела (кг)	Тиреоидный объем (мл)
2,0	0,36–0,78	3,0	0,45–0,87	4,0	0,53–0,95
2,1	0,37–0,79	3,1	0,46–0,88	4,1	0,54–0,96
2,2	0,38–0,8	3,2	0,46–0,88	4,2	0,55–0,97
2,3	0,38–0,8	3,3	0,47–0,89	4,3	0,56–0,98
2,4	0,39–0,81	3,4	0,48–0,9	4,4	0,57–0,99
2,5	0,4–0,82	3,5	0,49–0,91	4,5	0,58–1,0
2,6	0,41–0,83	3,6	0,5–0,92	4,6	0,59–1,01
2,7	0,42–0,84	3,7	0,51–0,93	4,7	0,6–1,02
2,8	0,43–0,85	3,8	0,52–0,94	4,8	0,6–1,02
2,9	0,44–0,86	3,9	0,53–0,95	4,9	0,61–1,03

Таблица 2.8.42

Суммарный тиреоидный объем у детей после 6 месяцев и весом более 5 кг
(Гуревич А.И. и др., 2020)

Возраст	Тиреоидный объем (мл)	Возраст	Тиреоидный объем (мл)	Возраст	Тиреоидный объем (мл)
6 мес.–1 год	0,75–1,0	7 лет	3,3±0,6	13 лет	6,1±1,5
1–3 г	1,5–1,75	8 лет	3,6±0,7	14 лет	7,6±1,7
3 г.	2,3±0,5	9 лет	4,1±0,8	15 лет	8,4±1,8
4 г.	2,5±0,5	10 лет	4,6±0,9	16 лет	9,1±1,9
5 лет	2,7±0,5	11 лет	5,0±1,1	17 лет	11,3±2,8
6 лет	2,9±0,6	12 лет	5,3±1,3	18–19 лет	12,2±3,1

Таблица 2.8.43

Протокол ультразвукового исследования щитовидной железы
(Гуревич А.И., и др., 2020)

Параметры	Норма	При выявлении изменений	Возможная патология
Расположение	типичное	атипичное с указанием локализации	дистопия или эктопия
контуры	ровные, четкие	неровные, нечеткие	Диффузно-узловой зоб, аутоим- мунный тиреоидит
размеры: перешеек (см) правая доля – объем (см ³) левая доля – объем (см ³) объем щитовидной железы (см ³)			
эхогенность	средняя	повышена/понижена	снижена при диффузно-токсиче- ском зобе, тиреоидитах
структура	однородная	неоднородная	Аутоиммунное поражение, злокаче- ственное поражение
узловые образования	не выявлены	выявлены	очаговые поражения, злокаче- ственные поражения
сосудистый рисунок (васкуляризация)	равномерная	не равномерная	очаговые поражения
	умеренно	диффузно/локально	Диффузно-токсический зоб, ти- реоидиты
в проекции паращито- видных желез объем- ные образования	не обнаружены	обнаружены	
Параорганные лимфати- ческие узлы	не увеличены	увеличены	
их структура	не изменена	изменена	
дифференцировка	сохранена	нарушена	

СИНДРОМ ГИПОФУНКЦИИ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

КЛИНИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ

Жалобы в период новорожденности: отечность лица, губ, век, увеличение языка, низкий голос при плаче и крике, локализованные отеки в надключичных ямках, тыльных поверхностях кистей и стоп, затянувшуюся желтуху, позднее отпадение пупочного канатика, плохую эпителизацию пупочной ранки, позднее отхождение мекония. В анамнезе – перенесенная беременность. 1-й год жизни – вялость, адинамия, отсутствие беспокойства при голоде, отсутствие интереса к игрушкам, задержку моторного развития: дети поздно начинают сидеть, ходить, запоры, сухость и шелушение кожных покровов, медленный рост волос и ногтей.

Обменно-гипотермические проявления – постоянное чувство зябкости, пониженная температура тела, умеренное увеличение массы тела (вследствие уменьшения липолиза и задержки воды). Трофические нарушения кожи и ее придатков – связаны с нарушением обмена гликозаминогликанов в условиях дефицита тиреоидных гормонов, следствием чего является повышение гидрофильности тканей. Характерны: микседематозный плотный отек лица и конечностей; большие губы и язык с отпечатками зубов по латеральным краям; «старообразное лицо» с огрубевшими чертами; толстая, сухая, холодная, бледная кожа с желтоватым оттенком, не собираемая в складки; шелушение на локтях; медленно растущие тусклые, ломкие волосы, усиленное их выпадение на голове, бровях, конечностях вплоть до развития тотальной алопеции; тонкие ногти с продольной или поперечной исчерченностью. Поражение нервной системы и органов чувств – заторможенность, сонливость, снижение памяти, гипомимия, парестезии, замедление сухожильных рефлексов. Дисфункция органов чувств: снижение слуха (отек слуховых труб и среднего уха), нарушение обоняния (из-за набухания слизистой оболочки носа), затруднение носового дыхания, понижение тембра и огрубение голоса (вследствие отека и утолщения голосовых связок). Поражение сердечно-сосудистой системы – изменения сердечно-сосудистой системы при гипотиреозе связаны с уменьшением влияния на сердце тиреоидных гормонов и катехоламинов, а также с развитием дистрофических изменений в миокарде. Изменения со стороны желудочно-кишечного тракта – запоры, дискинезия желчевыводящих путей, снижение аппетита. Нарушения кроветворения – снижение уровня Нв и эритроцитов. Нарушение работы почек – снижение почечного кровотока (часто), снижение скорости клубочковой фильтрации, появление небольшой протеинурии (возможно). Дисфункция репродуктивной системы – при длительно декомпенсированном гипотиреозе отмечается задержка полового созревания. У девочек: возможны нарушения менструального цикла по типу олигоопсоменореи или аменореи, ановуляторные циклы.

ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА

Исследование уровня тиреотропного гормона (ТТГ) в крови у новорожденного не позднее 5 суток жизни (оптимальные сроки полные 3 сутки) в пятне цельной крови. ТТГ капиллярной крови менее 9 мЕд/л у доношенного ребенка в возрасте 4–14 дней считается нормой. Молекулярно-генетическое исследование в семейных случаях заболевания или при сочетании с другой органической патологией.

ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

УЗИ щитовидной железы
Рентгенография кисти и лучезапястного сустава (определение костного возраста).
Сцинтиграфия ЩЖ (с натрия пертехнетатом [^{99m}Tc])

Рис. 2.8.18. Синдром гипопункции щитовидной железы

**Классификация заболеваний или состояний,
сопровождающихся гипотиреозом у детей по уровню поражения**
(Клинические рекомендации «Врождённый гипотиреоз у детей», РФ, 2021)

1. Первичный гипотиреоз

Дисгенезия щитовидной железы (нарушение строения и закладки):

- агенезия,
- гипоплазия,
- гемиагенезия,
- дистопия (язычная, подъязычная, срединная, загрудинная).

Дисгормоногенез (нарушение синтеза тиреоидных гормонов):

- дефект транспорта йода (мутация гена NIS),
- дефект пероксидазной системы (мутация генов TPO, DUOX2),
- дефект синтеза тиреоглобулина (мутация гена TG),
- синдром Пендреда (мутация гена SLC26A4).

2. Центральный гипотиреоз (вторичный, третичный)

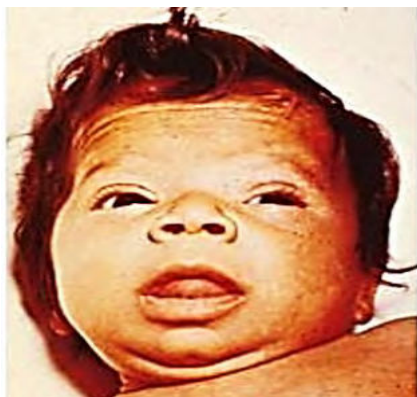
- сочетанный дефицит гипофизарных гормонов (гипопитуитаризм),
- изолированный дефицит ТТГ.

3. Периферическая резистентность к тиреоидным гормонам (pТТГ)

4. Транзиторный гипотиреоз



А



В



С

Рис. 2.8.19. Внешний вид младенца с врожденным гипотиреозом. А – 3-месячный младенец с нелеченным врожденным гипотиреозом; на снимке показана гипотоническая поза, микседематозное лицо, макроглоссия и пупочная грыжа. В – Тот же младенец, лицо крупным планом – микседематозное лицо, макроглоссия и пятнистость кожи. С – тот же младенец; крупным планом видны вздутие живота и пупочная грыжа (Rastogi M.V., 2010)

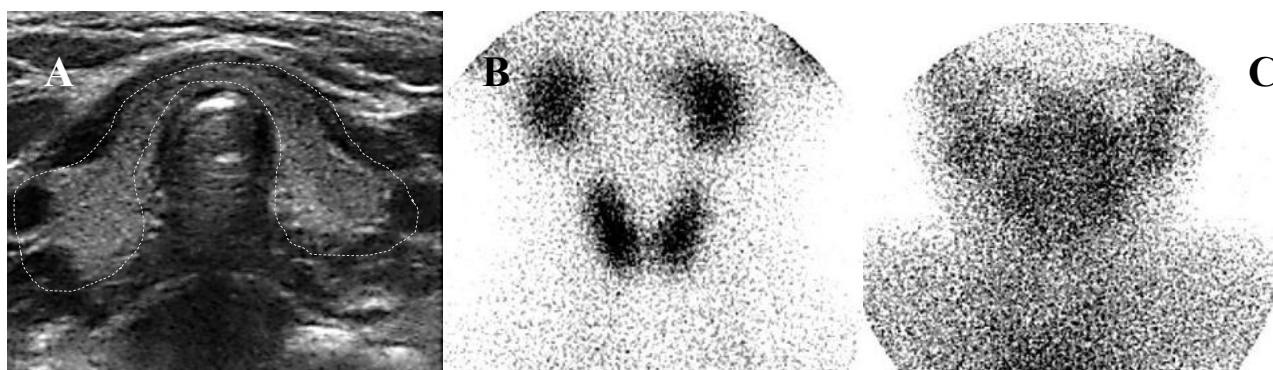


Рис. 2.8.20. Транзиторный гипотиреоз у 1-месячного мальчика, родившегося на сроке 36 недель и с весом 2440 г. Неонатальный скрининг выявил аномально высокие уровни тиреотропного гормона (ТТГ) (27,65 мкМЕ/мл), свободный тироксин (Т4) составил 1,76 нг/дл (нормальный диапазон 0,70–2,0 нг/дл). А. УЗИ исследование у 1-месячного мальчика показывает нормальную щитовидную железу. В. Сцинтиграфия, полученная в тот же день, не показывает видимых изменений активности щитовидной железы. С. Последующая сцинтиграфия через 1 год показывает нормальное поглощение щитовидной железой. Уровни ТТГ и свободного Т4 у ребёнка были в норме. Пациент прекратил заместительную терапию левотироксином натрия (Hong H.S., Lee E.H., 2015)

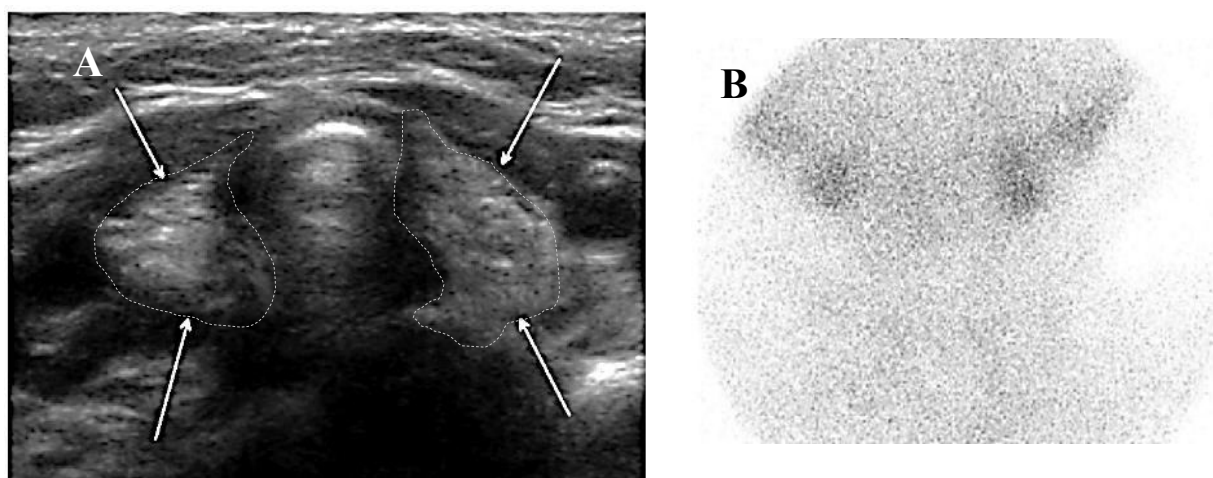


Рис. 2.8.21. Аплазия щитовидной железы у 29-дневного мальчика. Уровень ТТГ у ребёнка составил >95 мкМЕ/мл (нормальный диапазон – 0,25–4,0 мкМЕ/мл). А. УЗИ исследование ЩЖ выявляет гиперэхогенные структуры (стрелки) по обе стороны трахеи в области щитовидной железы, что указывает на остатки ультимобранхиальных телец (ultimobranchial body). Результаты УЗИ щитовидной железы в норме приведены на рисунке выше. В. Сканирование ЩЖсТс-99m подтверждает отсутствие активности щитовидной железы, видны только фоновые мягкие ткани и слюнные железы (Hong H.S., Lee E.H., 2015)

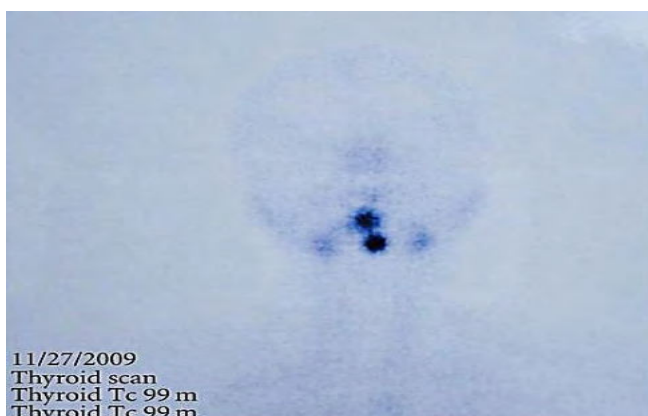
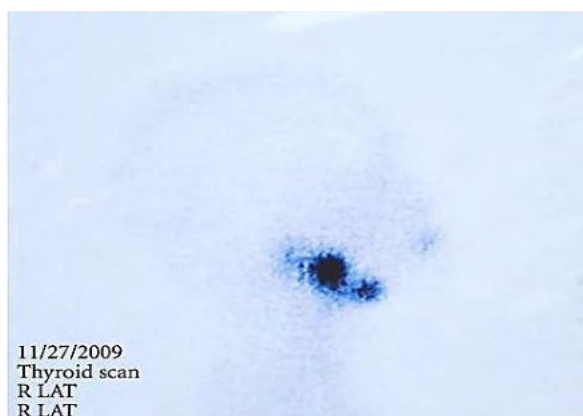


Рис. 2.8.22. У 14-летней девушки впервые была замечена опухоль у основания языка около восьми месяцев назад. Опухоль постепенно увеличивалась в размерах, вызывая дисфагию. В анамнезе не было боли, изъязвления или кровотечения из-за опухоли или каких-либо симптомов обструкции дыхательных путей. Анамнез родов, этапов развития и менструальный анамнез были нормальными. Детальное обследование не выявило никаких отклонений. Местное обследование выявило розовую припухлость размером 2,5×2,5 см, покрытую неповрежденной слизистой оболочкой, определялись видимые сосуды над ней у основания языка. Щитовидная железа не пальпировалась в её типичном месте. Анализ функции щитовидной железы показал первичный гипотиреоз – ТТГ 31,6 мМЕ/л (норма – 0,4–4,0), Т4 50,5 нмоль/л (норма – 57,9–161) и Т3 1,82 нмоль / л (норма – 1,25–2,74). Ультразвуковое исследование шеи показало нормально расположенную щитовидную железу, но обе доли были гипопластичными. Проведена биопсия образования у основания языка, которая показала фолликулярные клетки щитовидной железы. Сканирование щитовидной железы с помощью технеция-99m показало два очага интенсивного поглощения – один у основания языка, а другой в подчелюстной области, что соответствует двойной эктопированной щитовидной железе. В нормальном ложе щитовидной железы не было обнаружено поглощения радиоактивного индикатора. Девушке назначено 100 мкг левотироксина, она находится под регулярным наблюдением (Kumar Choudhury B., 2011)



A



B

Рис. 2.8. 23. А – КТ – двойная эктопия щитовидной железы (в языке и под языком). На КТ изображении показаны два контрастных объекта – в языке (красная стрелка) и подъязычной области (желтая стрелка) размером 3,0×3,4 см и 3,2×3,1 см в переднезаднем и краниокаудальном измерениях соответственно. Определяются кистозные изменения. Щитовидная железа в типичном месте отсутствует. Уровень тиреотропного гормона (ТТГ) в сыворотке крови составлял 9,65 мМЕ/л (норма 0,40–3,50), свободного тироксина – 13,5 пмоль/л (норма 9,0–19,0), а свободного трийодтионина – 5,5 пмоль/л (норма 2,6–6,0), что указывает на гипотиреоз (Lim L.X., 2021).

***В** – дистопированная ткань щитовидной железы вдоль щитовидно-язычного протока является редким врожденным отклонением (щитовидно-язычный проток – это эмбриологическая анатомическая структура, образующая связь между начальной областью развития щитовидной железы и её окончательным положением, расположена точно по средней линии, между передними 2/3 и задней 1/3 языка). Три дистопированных очага в разных локализациях встречаются крайне редко. Пациентка 16 лет обратилась с жалобой на припухлость на передней поверхности шеи. С помощью компьютерной томографии (КТ) шеи была диагностирована эктопия щитовидной железы на трех различных уровнях (у основания языка, в над- и подъязычных областях). Результаты функции щитовидной железы показали значения – Т3 – 3,69 нг/дл, Т4 – 1,01 нг/дл и ТТГ – 15,38 мМЕ/л, что свидетельствовало о гипотиреозе (Kumar A., 2021)*

СИНДРОМ ГИПЕРФУНКЦИИ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

КЛИНИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ

Пациенты с тиреотоксикозом предъявляют жалобы на повышенную возбудимость, эмоциональную лабильность, плаксивость, беспокойство, нарушение сна, суетливость, нарушение концентрации внимания, слабость, потливость, сердцебиения, дрожь в теле, потерю веса. Нередко, больные отмечают увеличение ЩЖ, частый стул, нарушение менструального цикла, снижение потенции. Очень часто больные предъявляют жалобы на мышечную слабость.

Часто развивается эндокринная офтальмопатия (ЭОП), которая характеризуется поражением мягких тканей орбиты: ретробульбарной клетчатки, глазодвигательных мышц; с вовлечением зрительного нерва и вспомогательного аппарата глаза (век, роговицы, конъюнктивы, слезной железы). У больных развивается спонтанная ретробульбарная боль, боль при движениях глазами, эритема век, отек или припухлость век, гиперемия конъюнктивы, хемоз, проптоз, ограничение подвижности глазодвигательных мышц. Наиболее тяжелыми осложнениями ЭОП являются: нейропатия зрительного нерва, кератопатия с формированием бельма, перфорация роговицы, офтальмоплегия, диплопия.

Глазные симптомы, сопровождающие гиперфункцию ЩЖ: • Симптом Грефе – отставание верхнего века от верхнего лимба при взгляде вниз (обусловлено гипертонусом мышцы, поднимающей верхнее веко) • Симптом Кохера – отставание верхнего века от верхнего лимба при взгляде вверх, верхнее веко передвигается вверх быстрее, чем глазное яблоко • Симптом Дальримпля – расширение глазной щели с появлением белой полосы между верхним лимбом и краем верхнего века (ретракция век) • Симптом Штельвага – редкое мигание век в сочетании с расширением глазной щели. В норме у здоровых людей наблюдается 3 мигания в 1 мин.

В клинической картине, как правило, доминируют сердечно-сосудистые и психические расстройства: апатия, депрессия, отсутствие аппетита, слабость, сердцебиения, нарушения сердечного ритма, симптомы недостаточности кровообращения. Сопутствующие сердечно-сосудистые заболевания, патология пищеварительного тракта, неврологические расстройства маскируют основную причину заболевания.

Внешние проявления: пациенты выглядят встревоженными, беспокойными, суетливыми. Кожные покровы горячие и влажные. На отдельных участках кожи иногда определяют депигментированные очаги (витилиго). Волосы тонкие и ломкие, ногти мягкие, исчерченные и ломкие. В ряде случаев наблюдается дермопатия или претибиальная микседема. Пальпация щитовидной железы: ЩЖ в 80% случаев при ГФЩЖ, как правило диффузно увеличена, умеренной плотности, безболезненная, подвижная. При наложении на неё фонендоскопа можно выслушать систолический шум, что вызвано значительным усилением кровоснабжения органа. При узловом/многоузловом зобе в ЩЖ пальпируются очаговые образования.

ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА

Рекомендуется исследование

- функциональной активности ЩЖ: определение базального уровня ТТГ и тиреоидных гормонов в сыворотке крови: свТ4 и свТ3,
- иммунологических маркеров: антитела к рТТГ.

Пункционная биопсия и цитологическое исследование проводятся при наличии узловых образований ЩЖ.

ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Ультразвуковое исследование (УЗИ) ЩЖ, цветное доплеровское картирование, сцинтиграфию ЩЖ, рентгенологическое исследование, компьютерная томография (КТ) и магнитно-резонансная томография (МРТ).

Рис. 2.8.24. Синдром гиперфункции щитовидной железы

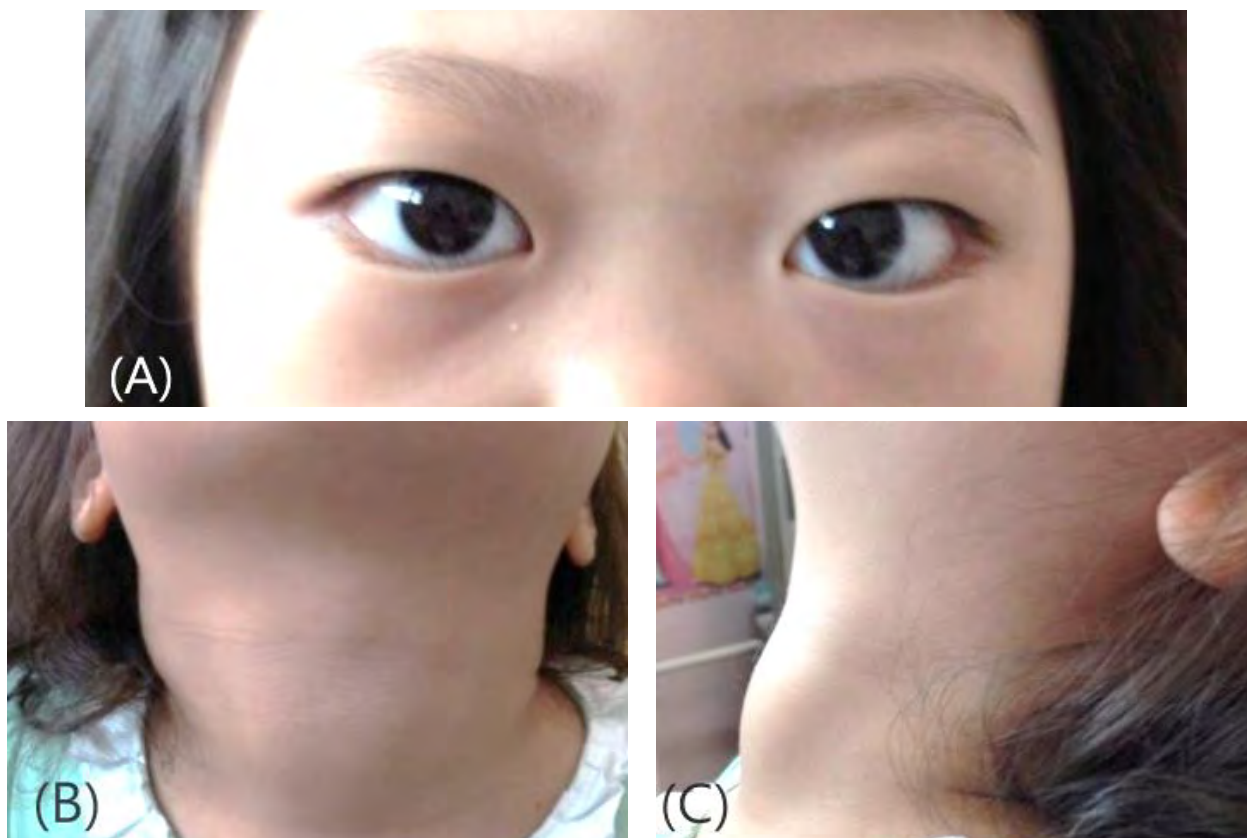


Рис. 2.8. 25. А – 3-летняя девочка с болезнью Грейвса. А–В – клинические признаки включают зоб и экзофтальм. При первом посещении уровень тиреотропного гормона (ТТГ) составлял 0,03 мКГ /мл (нормальный диапазон 0,5–4,8 мКГ/мл), трийодтиронина (Т3) составлял 1,69 нг/мл (1,19–2,18 нг/мл), а Т4 – 1,15 нг/дЛ (0,8–2,2 нг/дЛ). Однако при последующем обследовании у девочки развился гипертиреоз с повышенными значениями Т3 (2,31 нг/мЛ) и свободного Т4 (2,25 нг/дЛ). Уровень антимикросомных антител составлял 7053,94 МЕ/мЛ (0–60 МЕ/мл), иммуноглобулин, связывающий ТТГ, составлял 31,62% (положительный уровень > 15%) (Ho Y.H., 2014)



Рис. 2.8.26. 2-летняя девочка была направлена в больницу из-за снижения набора веса в течение одного года. При осмотре – увеличение щитовидной железы и экзофтальм. Девочка родилась в срок, при рождении у нее не было заболеваний щитовидной железы, а такжеотягощенного семейного анамнеза. Результаты лабораторных исследований при первичном осмотре: свободный Т3 – 20,35 пг/мл (нормальные диапазоны 2,5–3,9 пг/мл), свободный Т4 – 4,87 нг/дл (в норме 0,61–1,12 нг/дл), общий уровень Т3 – 6,19 нг/дл (в норме 0,79–2,8 нг / дл), общий уровень Т4 – 22,46 мкг/дл (в норме 7–15,5 мкг/дл), ТТГ – 0,08 ед/мл (в норме 0,5–6,5 ед/мл), антимикросомальные антитела – 199,8 Ед/ мл (нормальный предел: 0–60 Ед/мл), антитела к тиреоглобулину – 143,2 Ед/мл (нормальные пределы 0–120 Ед/мл).

Сцинтиграфия щитовидной железы – двусторонняя гиперплазия ЩЖ с повышенным поглощением. Заключение – болезнь Грейвса (тиреотоксикоз, сопровождающийся зобом, экзофтальмом, тахикардией, гиперактивностью) (Yalçın H., 2011)



Рис. 2.8.27. Девочка 4-х лет поступила в детскую эндокринологическую клинику с потерей веса в анамнезе, двусторонним «выпячиванием» глаз, что отмечалось в течение 6 месяцев. В течение 3-х месяцев до обращения наблюдались нервозность, повышение аппетита, нарушение сна, сердцебиение, диарея, потливость и тремор. Мать заметила припухлость в середине шеи ребёнка. Это началось постепенно, не сопровождаясь болью или затруднением при глотании. В анамнезе не было мышечных болей, слабости, выпадения волос, одышки, кожной сыпи или депрессии. Пациент не принимал лекарств. Вакцинация проводилась в соответствии с современными требованиями. Параметры развития соответствовали возрасту. Отмечен отягощённый семейный анамнез заболеваний щитовидной железы. У дедушки пациентки был рак щитовидной железы, у ее тети – рак щитовидной железы, у бабушки и дяди был гипертиреоз. При осмотре ребёнка не было признаков дисморфизма, вес, рост были на уровне 25-го перцентиля. У пациентки частота сердечных сокращений составила 109 ударов в минуту. АД 108/65 мм рт. ст. Осмотр рук выявил мелкую дрожь и потливость, осмотр глаз – выявлен значительный экзофтальм. Имеется диффузная нежная припухлость по средней линии шеи, которая перемещается при глотании и не перемещается при высунутом языке, не распространяется на верхнюю часть грудной клетки. При наложении на неё фонендоскопа выслушивается систолический шум, что вызвано значительным усилением кровоснабжения органа. Обследование сердца – б/о. Обследование полового развития – препубертатная стадия по Таннеру. УЗИ шеи – обе доли щитовидной железы и перешеек слегка увеличены с неоднородной эхо-картиной и высокой васкуляризацией при цветной доплерографии. Несколько подчелюстных лимфатических узлов увеличены. Гормональный профиль: T3 – 48,95 pmol/l (норма 3,5–7,7 pmol/l); T4 <100 pmol/l (норма 12–22 pmol/l); ТТГ >0,005 pmol/l (норма 0,27–4,2 pmol/l), исследование иммунологических маркеров – антител к рТТГ – 166% (normal ≤125). Диагноз – болезнь Грейвса (*Alradadi R.S., 2023*)

Семиотика нарушений полового развития

Обычно половая принадлежность устанавливается при рождении ребенка с учетом строения наружных половых органов – это генитальный пол. Диагностика половой принадлежности очень важна и имеет комплексную оценку: определение кариотипа (хромосомный пол 46 XX – девочки, 46 XY – мальчики); гонадный пол – наличие яичников у девочек и яичек у мальчиков. Гормональный пол определяется выработкой соответствующих гормонов.

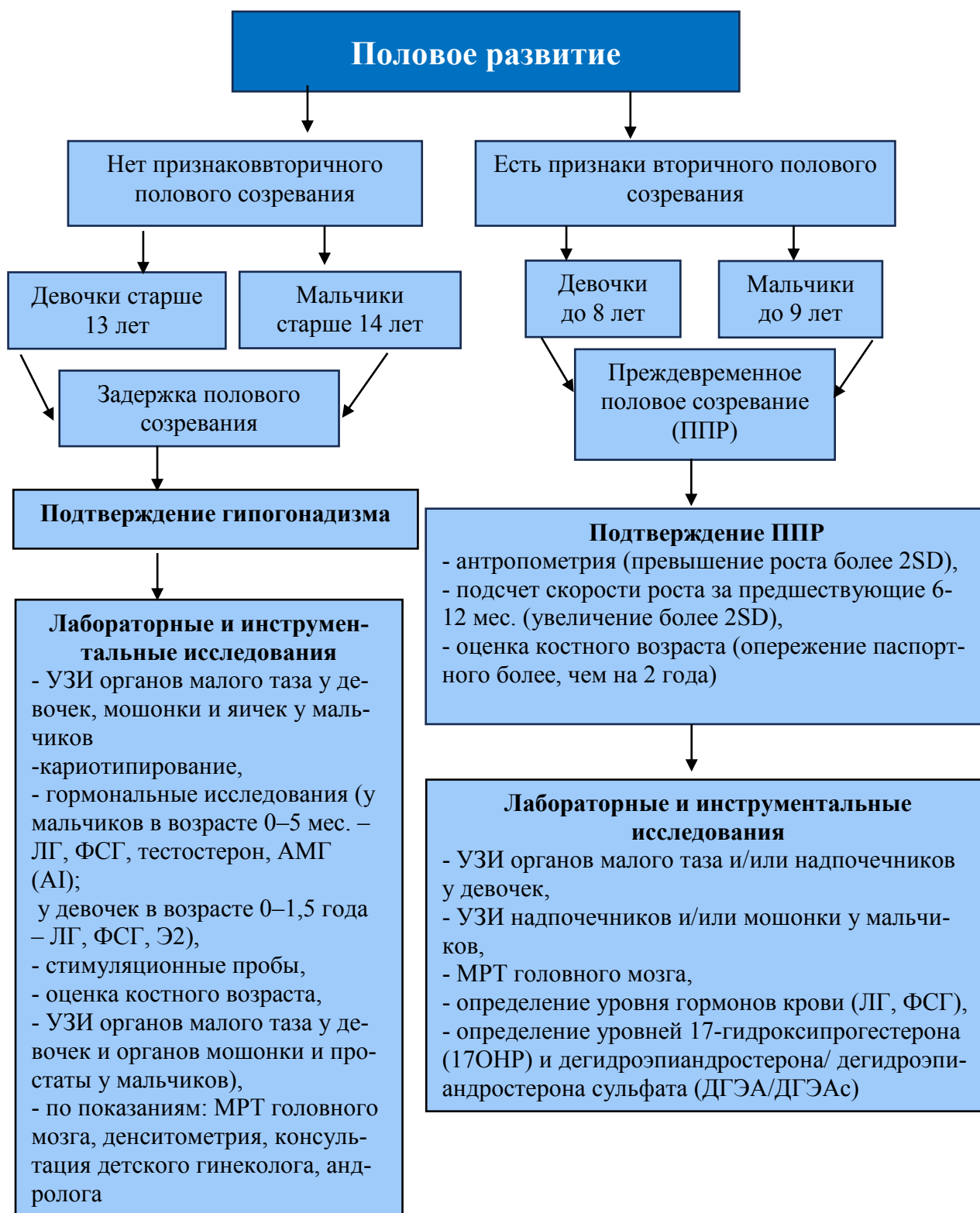


Рис. 2.8.28. Диагностика нарушений полового развития (Дедов И.И., Петеркова В.А., 2014)

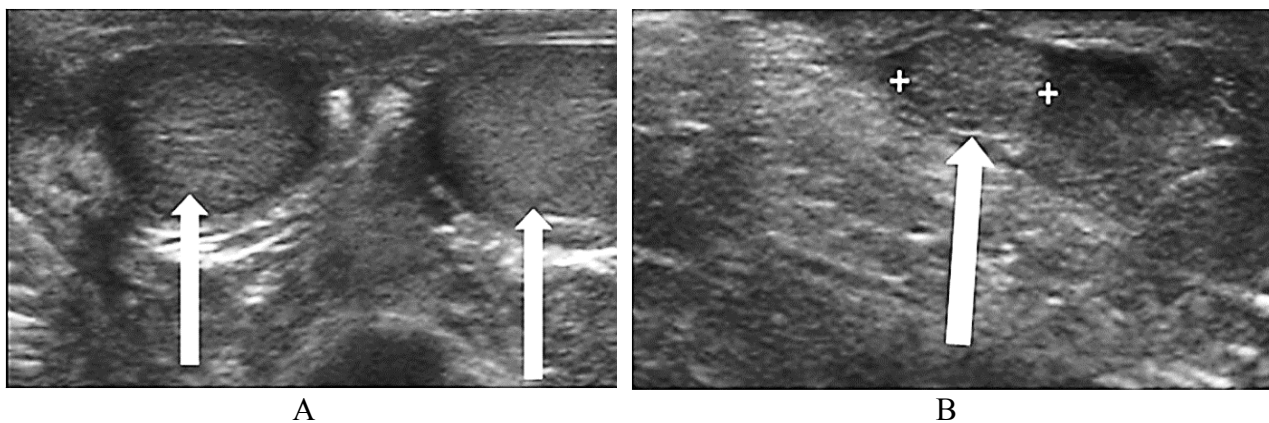


Рис. 2.8.29. УЗИ пациента 11 лет. Показаны нормальные яички с каждой стороны мошонки (белые стрелки) (А). УЗИ правого пахового канала того же пациента. На снимке видно овальное образование диаметром 0,7 см, которое по своей эхо-структуре соответствует яичку (белая стрелка) (В). Полиорхизм (полиорхидия) определяется как наличие более чем двух яичек (Artul S., 2014; Абекенов Б.Д. и соавт., 2016)

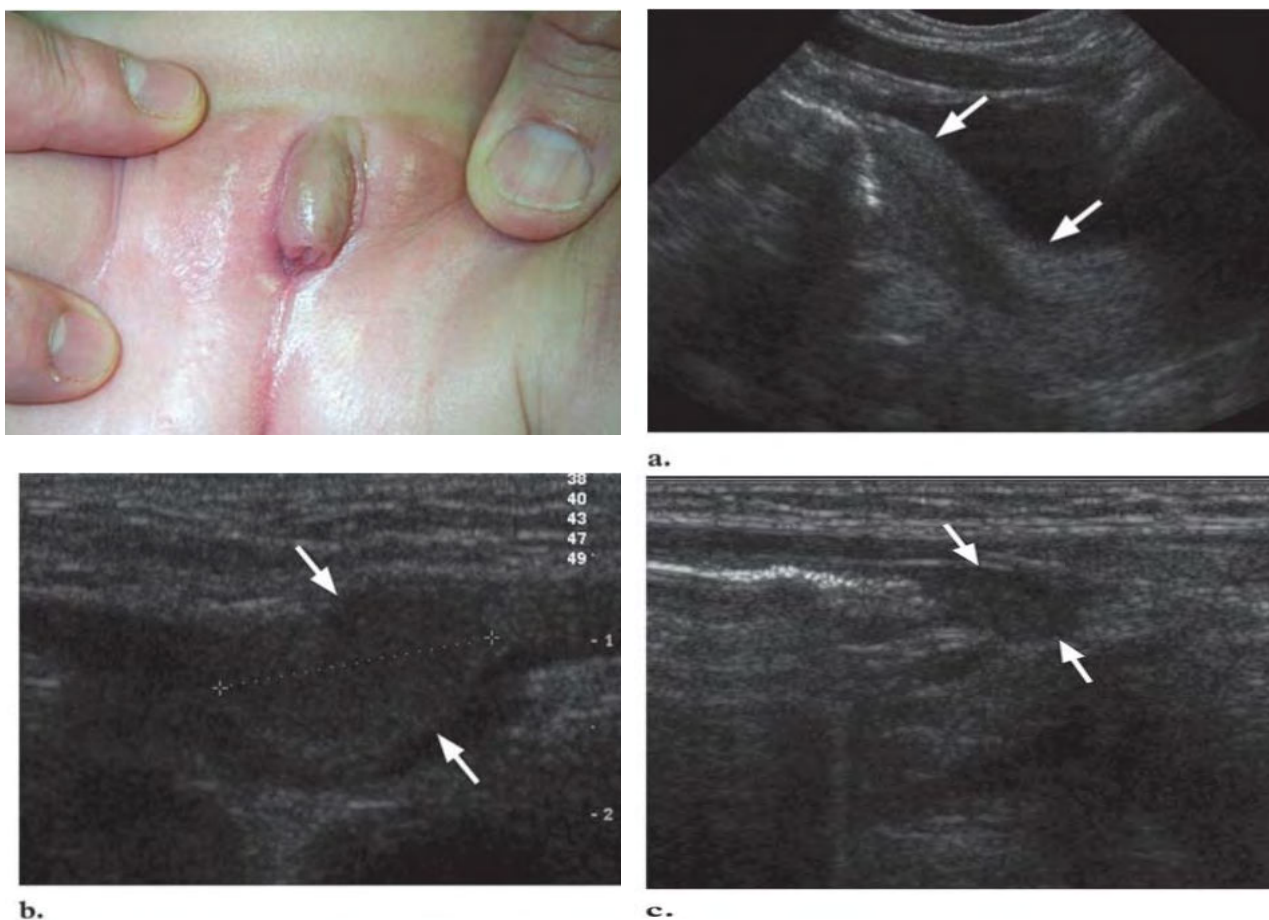


Рис. 2.8.30. Клинический случай нарушения формирования пола (истинный гермафродитизм) Disorders of sex development (DSDs) у новорожденного ребенка с особенностями строения наружных гениталий. а – на УЗИ таза показана нормальная матка (стрелки). б, с – УЗИ показывает ткань половых желез в правом паховом канале (стрелки и курсоры в б) и левой подвздошной ямке (стрелки в с), имеющую вид яичек. Ни в одной из половых желез не было обнаружено фолликулов. Биопсия половых желёз слева и справа показала незрелую **ткань яичка и яйцевода**. Цитогенетический анализ выявил генотип 46, XY в клетках обеих половых железах (Chavhan G.B. et al., 2008)

Семиотика поражений гипофиза

Таблица 2.8.44

Парциальный гипо- и гиперпитуитаризм (Кильдиярова Р.Р., 2022)

Дефект гормонального звена	Гипофункция	Гиперфункция
ТТГ	Вторичный гипотиреоз	Тиреотоксикоз
Адренокортикотропный гормон	Вторичная надпочечниковая недостаточность	Вторичный гиперкортицизм – болезнь Иценко–Кушинга
Гонадотропины (ЛГ, ФСГ)	Гипогонадизм	Истинное преждевременное половое развитие
СТГ	Гипофизарный нанизм	Гигантизм, акромегалия
Пролактин	–	Мальчики – гинекомастия Девочки – нарушение полового развития
Антидиуретический гормон	Несахарный диабет	–

Гипопитуитаризм – комбинированный дефицит любых гормонов передней доли гипофиза (СТГ, АКТГ, ТТГ, лютеинизирующего, фолликулостимулирующего гормонов).

Полный дефицит всех гормонов гипофиза – пангипопитуитаризм.

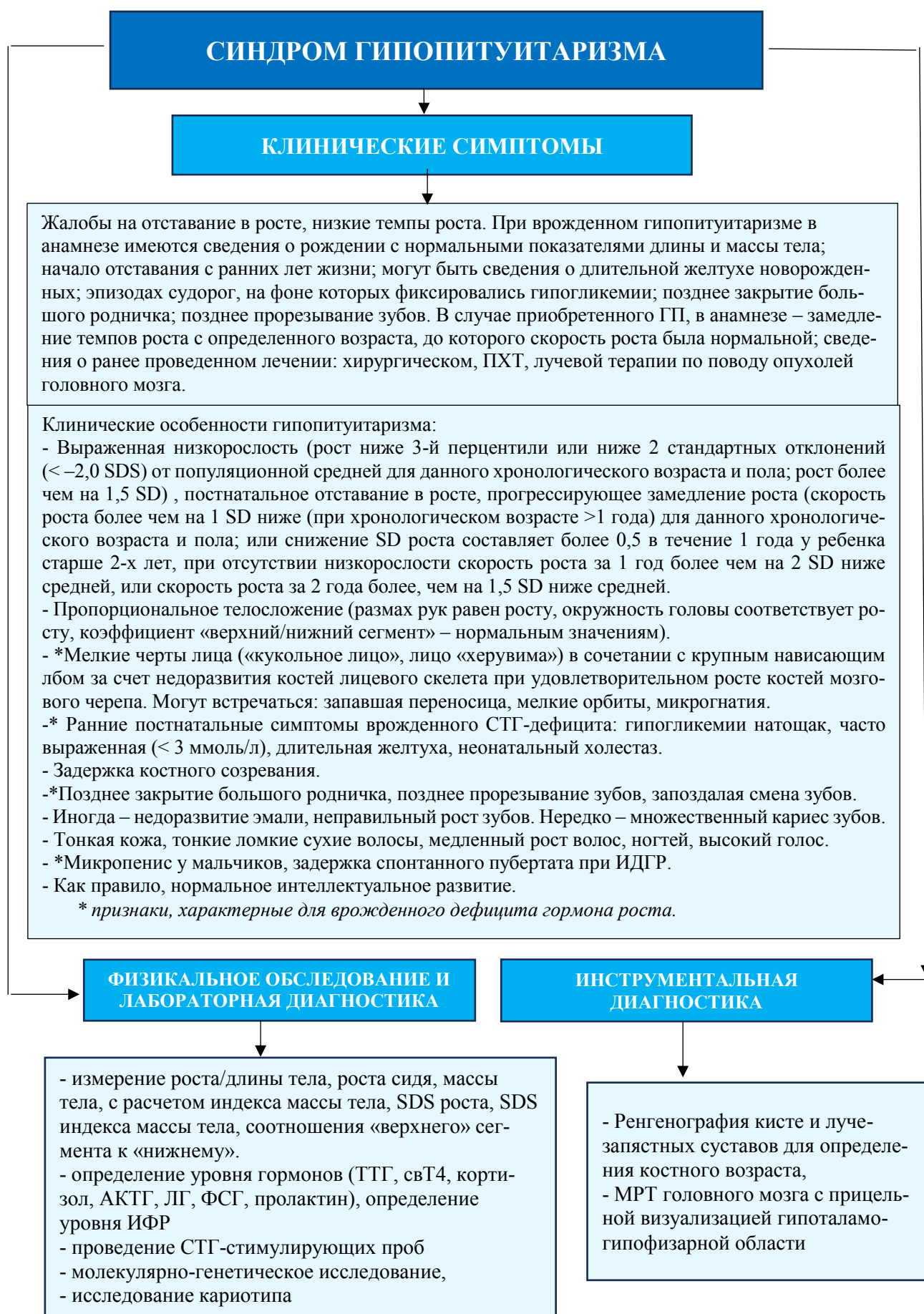


Рис. 2.8.31. Синдром гипопитуитаризма

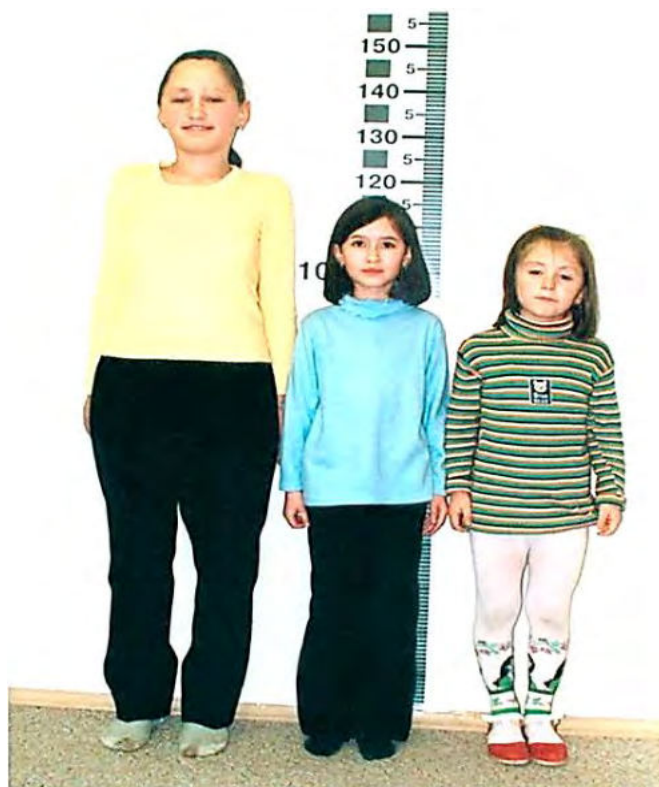
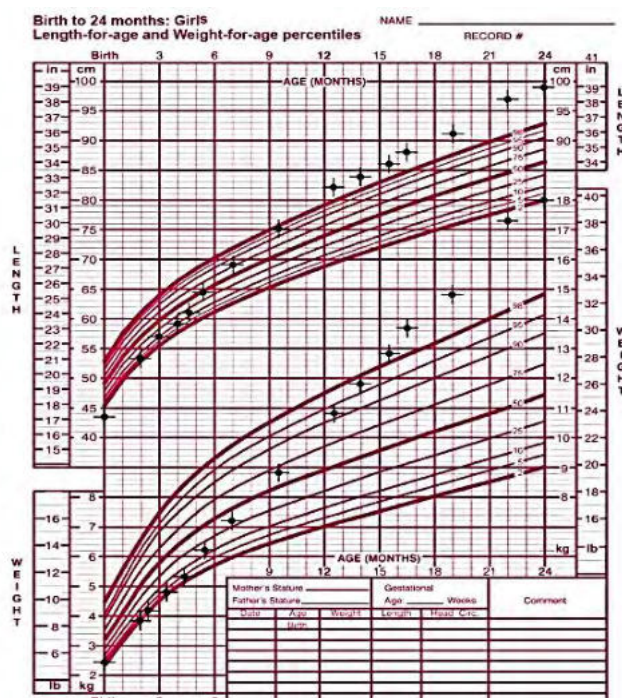


Рис. 2.8.32. Пациентки с гипопизарным нанизмом по сравнению со здоровой сверстницей 12 лет (Дедов И.И., 2022)



А



В

Рис. 2.8.33. На фото показаны здоровая мать и её дочь, страдающая гигантизмом, чей рост составил 120 см в возрасте 3 лет (А). Диаграмма роста другой девочки - пациентки В, страдающей спорадическим гигантизмом, иллюстрирует типичное раннее увеличение роста и веса, наблюдаемое с 6-месячного возраста(В) (Trivellin G. et al., 2014)

Семиотика поражений эндокринной функции поджелудочной железы

Этиология синдрома гипофункции поджелудочной железы: сахарный диабет 1-го типа; травма, резекция поджелудочной железы; длительно текущий хронический панкреатит.

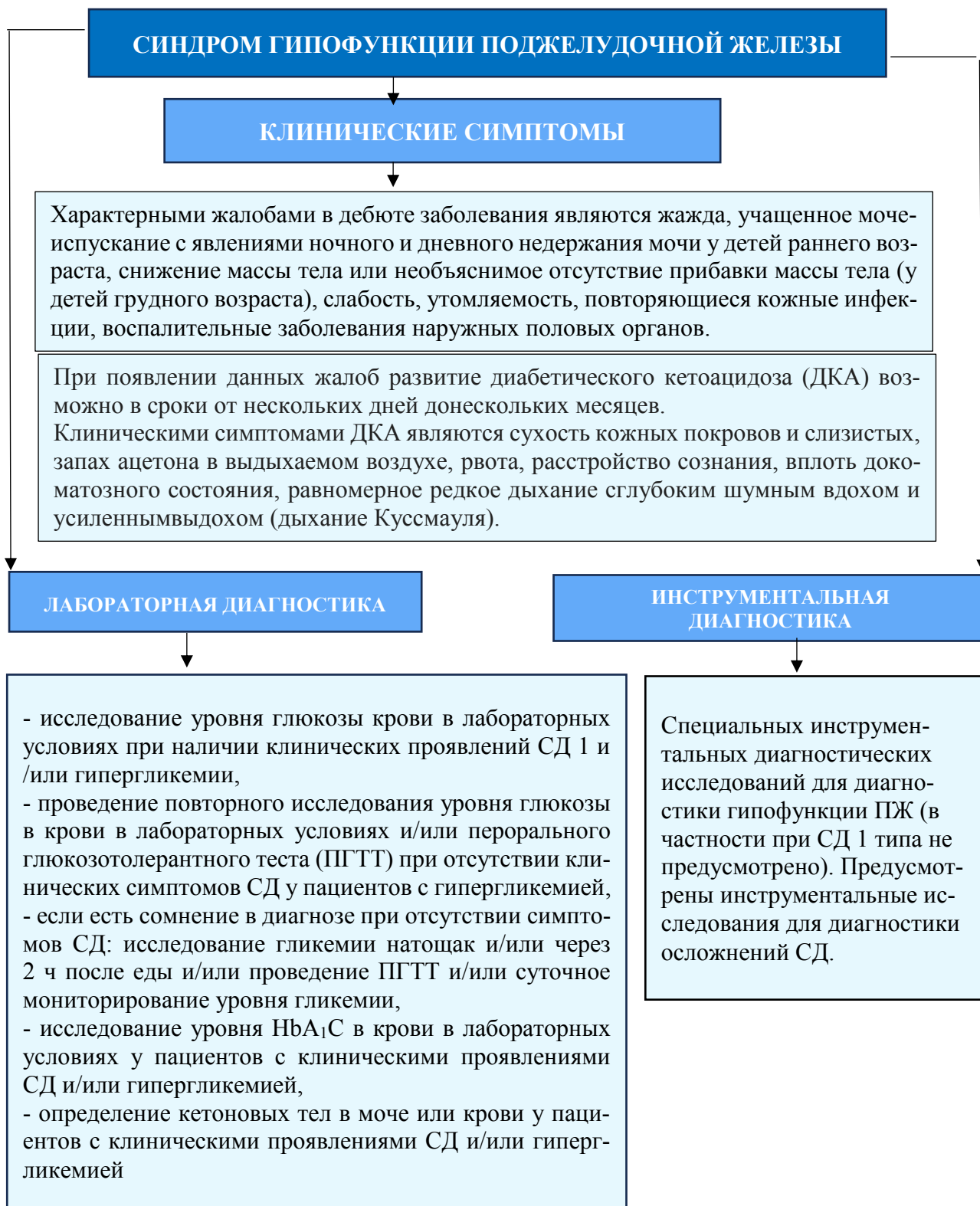


Рис. 2.8.34. Синдром гипофункции поджелудочной железы

Синдром гиперфункции поджелудочной железы с гипогликемическими состояниями обусловлен гиперпродукцией инсулина

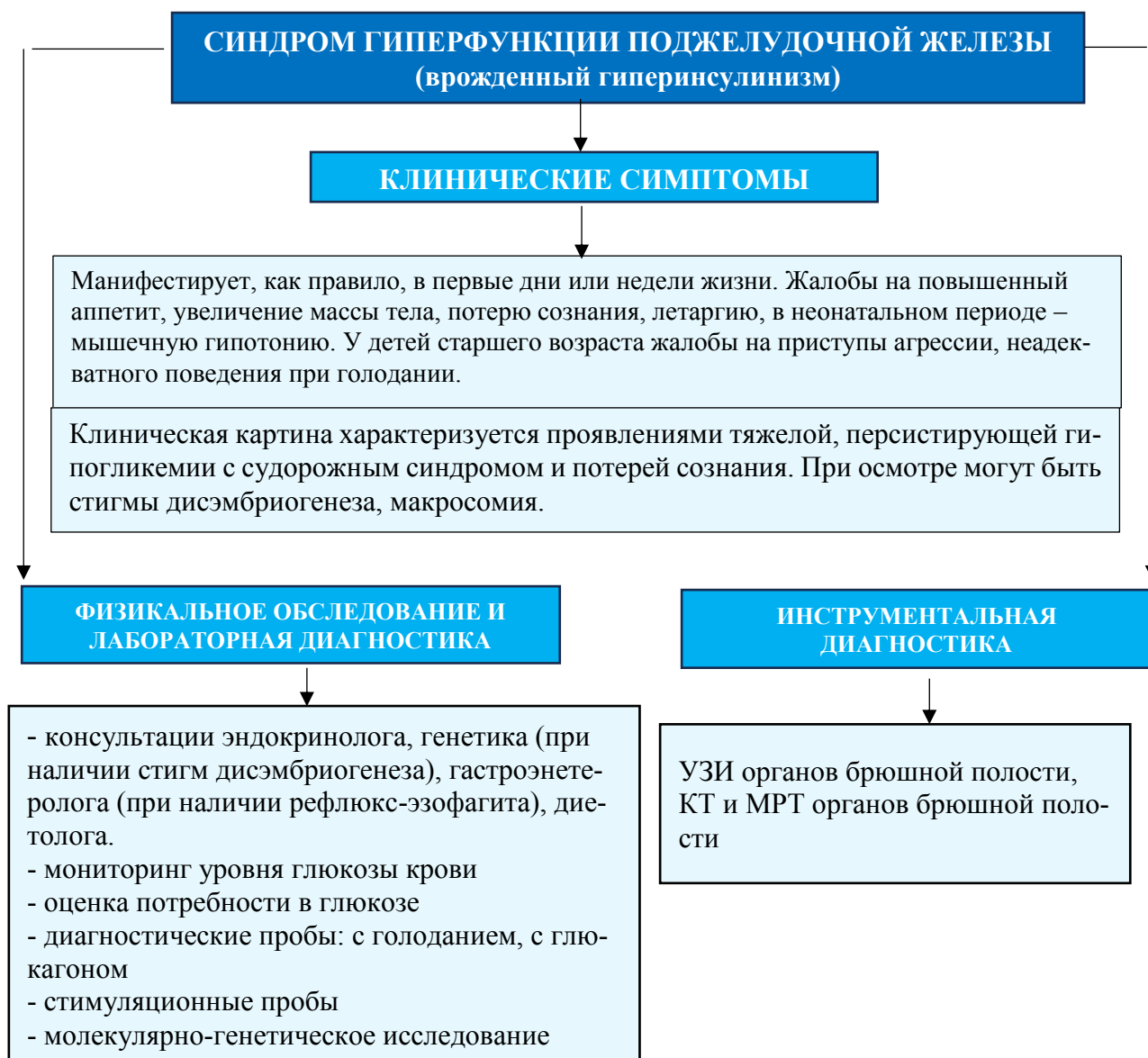


Рис. 2.8.35. Синдром гиперфункции поджелудочной железы

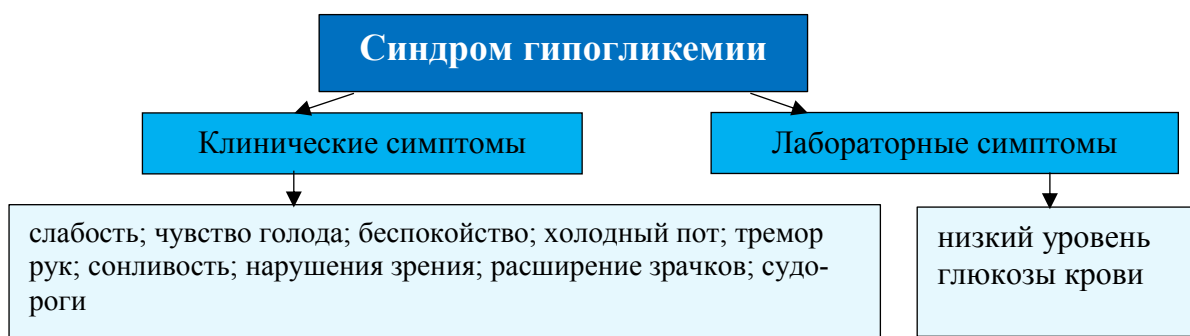


Рис. 2.8.36. Семиотика синдрома гипогликемии

Семиотика синдрома гипогликемии (Кильдиярова Р.Р., 2022)*

Гипогликемия	Симптом
экзогенная	– передозировка инсулина – нарушение питания и физические нагрузки у больных сахарным диабетом – прием некоторых лекарственных препаратов – токсигенная гипогликемия (прием алкоголя)
органическая	– инсулинома – незидиобластоз – множественная эндокринная неоплазия
при эндокринных заболеваниях	Заболевания, сопровождающиеся снижением контринсулярных гормонов: – хроническая надпочечниковая недостаточность – дефицит СТГ – гипоглюкагонемия
ферментопатическая	Наличие дефектов в ферментной системе печени, регулирующей углеводный обмен. – гликогенозы (болезнь Гирке) – употребление продуктов, содержащих компоненты, усвоение которых нарушено: – непереносимость фруктозы – галактоземия – непереносимость моносахаридов – синдром Кохрана (нарушение метаболизма лейцина)
неферментопатические	– гипогликемия новорожденных – идиопатическая кетогенная гипогликемия (функциональная голодовая гипогликемия) – соматогенные гипогликемии (возникающие на фоне соматических заболеваний)

* – Синдром гиперфункции поджелудочной железы является одним из вариантов синдрома гипогликемии.

Семиотика поражений надпочечников

Гиперкортицизм – синдром, обусловленный постоянно высоким уровнем в крови глюкокортикоидов (кортизол, кортизон) в результате гиперфункции коры надпочечников.

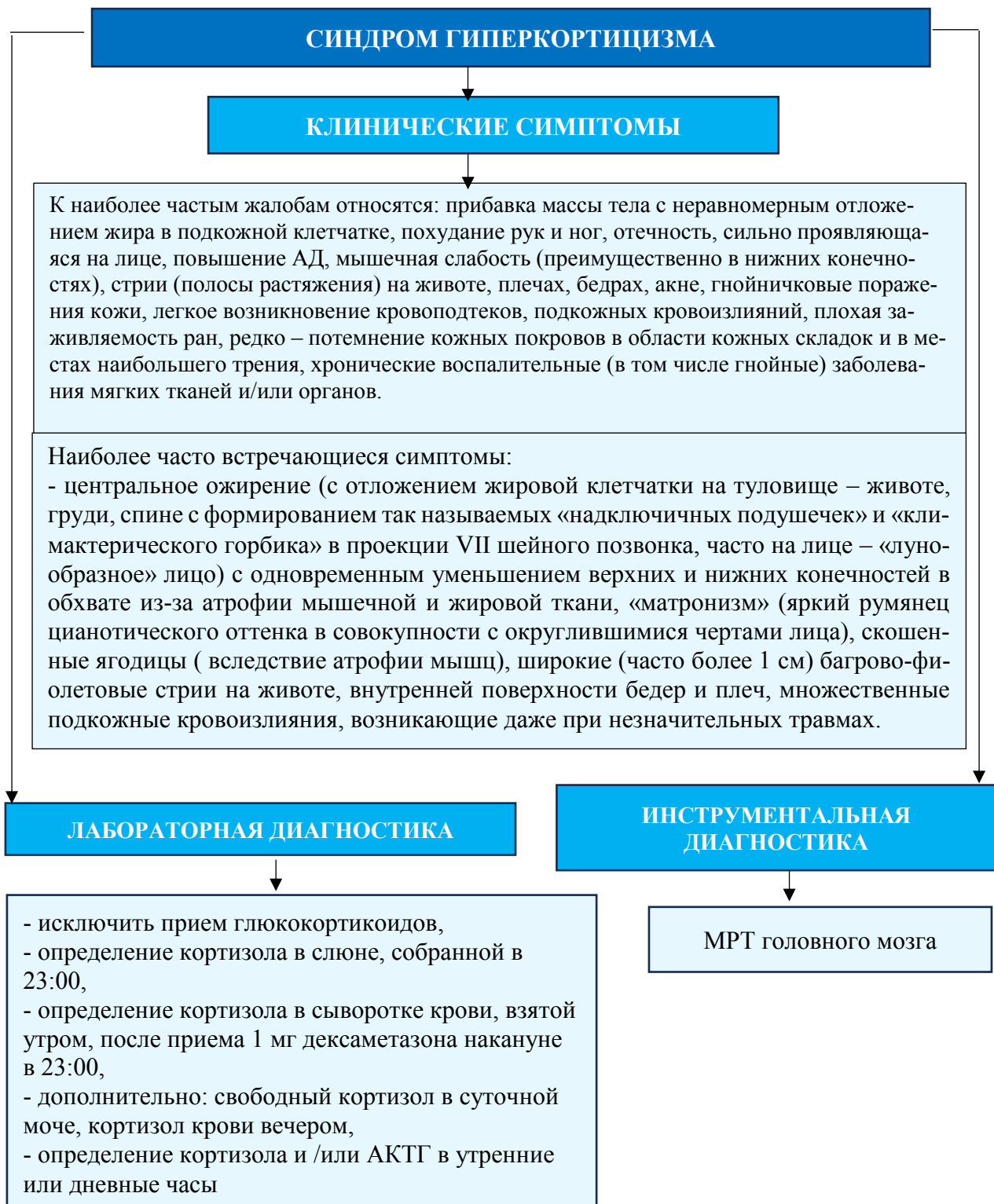


Рис. 2.8.37. Синдром гиперкортицизма

Надпочечниковая недостаточность – снижение глюкокортикоидной и минералокортикоидной функции надпочечников.

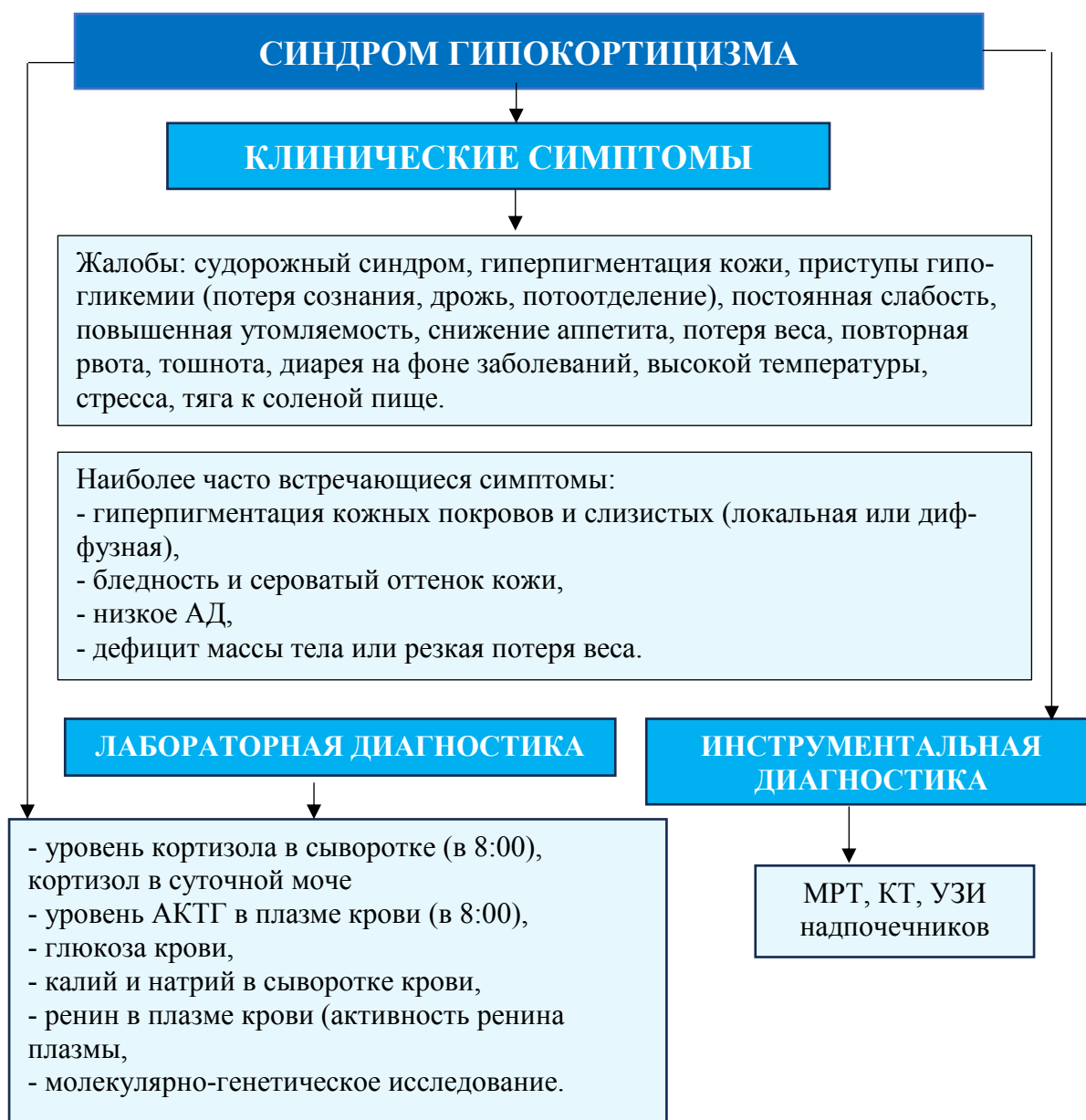


Рис. 2.8.38. Синдром гипокортицизма

Визуализация (УЗИ, КТ, ПЭТ–КТ (позитронно-эмиссионная компьютерная томография), МРТ (магнитно-резонансная томография)) играет ключевую роль в дифференциальной диагностике патологии надпочечников, при целенаправленной предоперационной подготовке пациентов и выборе хирургической тактики. Перспективные методы исследования (радиомика (получение «невидимых» количественных характеристик медицинской визуализации, основанных на интенсивности, форме, объеме и текстуре), ДЭКТ (двухэнергетическая КТ расширяет возможности оценки образований надпочечников и снижает потребность в дополнительных исследованиях, метод заключается в переключении напряжения на рентгеновской трубке с последующей дополнительной постобработкой данных)), позволяют расширить возможности визуализации и улучшить диагностическую точность в диагностике состояний надпочечников (Корб Т.А. и др., 2021)

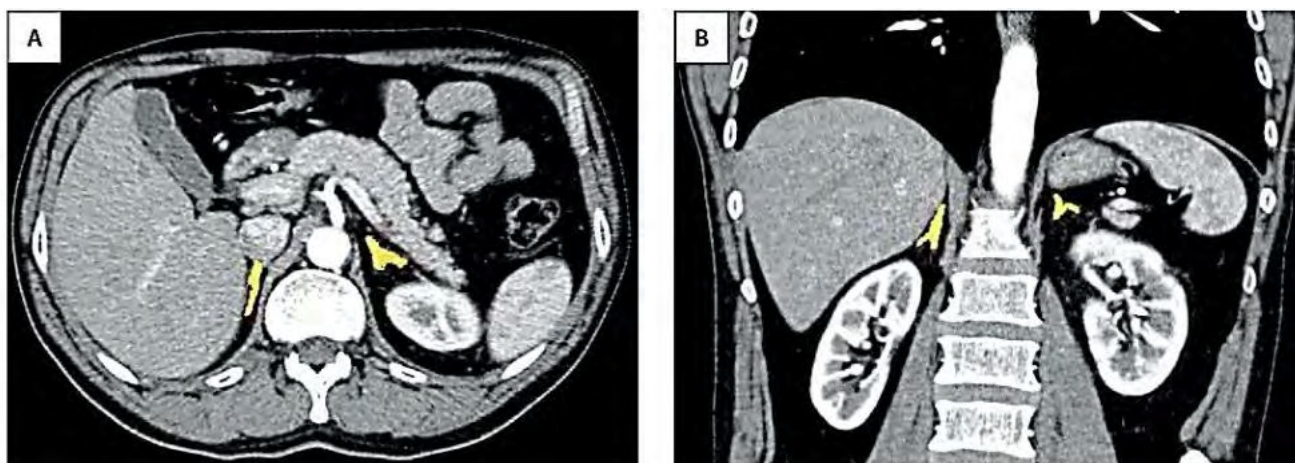


Рисунок 1. Нормальные надпочечники на КТ-изображениях с внутривенным контрастным усилением в аксиальной (А) и коронарной (В) проекциях.

Рис. 2.8.39. Нормальные надпочечники на КТ-изображениях с внутривенным контрастным усилением в аксиальной (А) и коронарной проекциях (В) (Корб Т.А. и др., 2021)



Рис. 2.8.40. Гиперпигментация кожи при первичной надпочечниковой недостаточности (Дедов И.И., 2022)

Лабораторные показатели

Таблица 2.8.46

Показатели уровня гормонов в сыворотке крови у здоровых детей и подростков
(Дедов И.И., 2020)

Показатели	Традиционные единицы	Коэффициент пересчета в единицы СИ	Единицы СИ
ГИПОФИЗ			
Гормон роста (ГР) – соматотропин			
Базальный	низкий	–	–
Пиковый (после стимуляции)	>10 нг/мл	Зависит от используемого стандарта – 2,6 для IS 80/505	>26 мЕд/л (зависит от анализа)
Пролактин	<20 нг/мл	Приблизительно 21 для IS 84/500	<425 мЕд/л
Тиреотропный гормон (ТТГ)			мЕд/л
Базальный			
<1 мес.	До 10 мкЕд/мл	1	До 10 мЕд/л
Ребенок и взрослый	0,5–5 мкЕд/мл	–	0,5–5 мЕд/л
Стимулированный	5,5–30 мкЕд/мл	–	0,5–5 мЕд/л

ФСГ			МЕ/л
Базальный			
Мальчики			
Препубертатного возраста	До 1 мМЕ/мл	–	До 1 МЕ/л
Стадия Таннера II	1,0–4,0 мМЕ/мл	–	1,0–4,0 МЕ/л
Стадия Таннера IV	2,0–8,0 мМЕ/мл	–	2,0–8,0 МЕ/л
Взрослые	1,0–10,0 мМЕ/мл	–	1,0–10,0 МЕ/л
Возрастающее увеличение следующих гормонов на			
Стимуляцию ГнРГ			
Препубертатный	3,0–4,0 мМЕ/мл	–	3,0–4,0 МЕ/л
Постпубертатный	>10 мМЕ/л	–	>10 МЕ/л
0,5–5 мкЕД/мл			
АКТГ (в 9:00)			
РИА	<80 пг/мл	0,22	<18 пмоль/л
ИРМА	<50 мг/мл	–	<11 пмоль/л
АДГ			
Базальный	1–6 пг/мл	0,92	1–5 пмоль/л
Осмоляльность плазмы	275–295 мосмол/кг	1	275–295 ммоль/кг
Ростовые факторы			
ИФР-1	Нормальный диапазон значений зависит от возраста, пола и стадии пубертатного периода	–	Нормы лаборатории
Кора надпочечников			
Кортизол			
Базальный			
Утро	7–25 мкг/дл	27,6	200–700 нмоль/л; Дети до года – 28–70
Вечер	2,3–11,8 мкг/дл	–	64–327 нмоль/л
После стимуляции АКТГ	Пиковая концентрация (в 30 мин)	–	Пиковая концентрация (в 30 мин) >550 нмоль/л или возрастает по крайней мере до 220 нмоль/л
Свободный кортизол в моче	<87 мкг/24 ч	2,76	<240 нмоль/л
17-ОНП (17-гидроксипрогестерон)			
Базальный	<5 мкг/л	3,03	<15 нмоль/л
Новорожденные	До 33 мкг/л	–	До 100 нмоль/л
После стимуляции АКТГ	<15 мкг/л к 60 мин	–	<45 нмоль/л
11-Дезоксикортизол	<1,3 мкг/дл	29	<30 нмоль/л
Дигидроэпиандростендиона-сульфат			
Девочки			
Менее 8 лет	<222 мкг/л	0,0027	<0,6 мкмоль/л
8–10 лет	11–593 мкг/л	–	0,3–1,6 мкмоль/л
10–12 лет	296–1185 мкг/л	–	0,8–3,2 мкмоль/л
12–14 лет	370–1852 мкг/л	–	1–5 мкмоль/л
Взрослые	1100–4400 мкг/л	–	3–12 мкмоль/л
Мальчики			
Менее 8 лет	<222 мкг/л	–	<0,6 мкмоль/л
8–10 лет	74–1037 мкг/л	–	0,2–2,8 мкмоль/л
10–12 лет	333–1407 мкг/л	–	0,9–3,8 мкмоль/л
Взрослые	750–3700 мкг/л	–	2–10 мкмоль/л
Андростендион			
Препубертатный	8,6–52 нг/дл	0,0349	0,3–1,8 нмоль/л
Взрослый	57–230 нг/дл	–	2–8 нмоль/л
Альдостерон (интерпретируется вместе с АРП)			
До 1 нед	До 181 нг/дл	27,7	До 5000 пмоль/л
1 нед–1 год	11–54 нг/дл	–	300–1500 пмоль/л
1–2 года	7–54 нг/дл	–	200–1500 пмоль/л

2–10 лет	4–29 нг/дл	–	100–800 пмоль/л
10–15 лет	2–22 нг/дл	–	60–600 пмоль/л
Взрослые			
Нормальная натриевая диета			
Стоя (4 ч)	7–30 нг/дл	–	190–830 пмоль/л
Лежа (30 мин)	3–16 нг/дл	–	80–444 пмоль/л
С низким содержанием натрия	Уровни повышаются в 2–5 раз	–	190–830 пмоль/л
Активность ренина плазмы			
До 1 нед	До 26 нг/мл/ч	0,77	До 20 пмоль/мл/ч
1 нед–1 год	2,6–9,1 нг/мл/л	–	2–7 пмоль/мл/ч
1–2 года	2,6–7,8 нг/мл/ч	–	2–6 пмоль/мл/ч
2–10 лет	1,9–5,2 нг/мл/ч	–	1,5–4 пмоль/мл/ч
10–15 лет	1,0–2,6 нг/мл/ч	–	0,8–2 пмоль/мл/ч
Взрослые			
Нормальная натриевая диета			
Стоя (4 ч)	1,6–7,4 нг/мл/ч	–	1,2–5,7 пмоль/мл/ч
Лежа (30 мин)	0,1–3,1 нг/мл/ч	–	0,1–2,4 пмоль/мл/ч
Диета с низким содержанием натрия			
Стоя (4 ч)	5,6–14,2 нг/мл/ч	–	4,3–10,9 пмоль/мл/ч
Лежа (30 мин)	2,1–5,4 нг/мл/ч	–	1,6–4,2 пмоль/мл/ч
Гонады			
Эстрадиол			
Девочки			
<12 мес.	<80 пг/мл	3,67	<300 пмоль/л
Препубертатного возраста	<15 пг/мл	–	<50 пмоль/л
Взрослые (фолликулярная фаза)	20–70 пг/мл	–	70–260 пмоль/мл
Взрослые (середина цикла)	95–410 пг/мл	–	350–1500 пмоль/мл
Взрослые (лютеиновая фаза)	50–300 пг/мл	–	180–1100 пмоль/мл
Взрослые мужчины	<40 мг/мл	–	<150 пмоль/л
Прогестерон			
Девочки			
Препубертатного возраста	<60 нг/дл	0,0318	<2 нмоль/л
Взрослые (фолликулярная фаза)	<315 нг/дл	–	<10 нмоль/л
Взрослые (лютеиновая фаза)	940–2515 нг/дл	–	30–80 нмоль/л
Взрослые мужчины	<60 мг/мл	–	<2 нмоль/л
Тестостерон			
Мальчики			
При рождении	115–400 нг/дл	0,03467	4–14 нмоль/л
Первая неделя	Падает до 10–35 нг/дл	–	Падает до 0,5–1,5 нмоль/л
15–60 дни	115–230 нг/дл	–	4–10 нмоль/л
Препубертатный возраст (с 7 мес.)	<10 нг/дл	–	<0,5 нмоль/л
Взрослые мужчины	230–865 нг/дл	–	10–30 нмоль/л
Взрослые женщины	10–75 нг/дл	–	0,5–2,5 нмоль/л
Дегидротестостерон			
Мальчики			
При рождении	5–60 нг/дл	34,4	172–2064 пмоль/л
Первая неделя	Быстро падает	–	Быстро падает
15–60 дни	12–85 нг/дл	–	413–2924 пмоль/л
Препубертатный возраст (с 7 мес.)	12–85 нг/дл	–	<103 пг/дл
Взрослые мужчины	30–85 нг/дл	–	1032–2924 пмоль/л
Взрослые женщины	4–22 нг/дл	–	138–757 пмоль/л

Щитовидная железа			
Св. Т₄			
Менее 1 мес.	1,17–2,64 нг/дл	12,87	15–34 пмоль/л
Менее 1 года	0,76–2 нг/дл	–	10–26 пмоль/л
Взрослые	0,7–2 нг/дл	–	9–25 пмоль/л
Св. Т₃			
Менее 1 мес.	1,4–5,5 пг/мл	1,54	2,2–8,5 пмоль/л
Менее 1 года	2,0–6,9 мкг/дл	–	3,1–10,6 пмоль/л
Взрослые	2,3–5,5 мкг/дл	–	3,5–8,5 пмоль/л
Общ. Т₄			
Менее 1 мес.	5,9–21,5 мкг/дл	12,87	76–276 нмоль/л
Менее 1 года	4,9–13,9 мкг/дл	–	63–179 нмоль/л
Взрослые	4,7–12,4 мкг/л	–	60–160 нмоль/л
Общ. Т₃			
Менее 1 мес.	15–210 нг/дл	0,0154	0,2–3,2 нмоль/л
Менее 1 года	50–275 нг/дл	–	0,8–4,2 нмоль/л
Взрослые	70–180 нг/дл	–	1,1–2,8 нмоль/л
ТГ	14–30 мкг/мл	1	14–30 мг/л
Натрий			
До 1 мес.	–	–	130–145 ммоль/л
Старше 1 мес.	–	–	135–145 ммоль/л
Калий			
До 1 мес.	–	–	3,5–6,0 ммоль/л
Старше 1 мес.	–	–	3,4–5,0 ммоль/л
Хлориды			
–	–	–	98–110 ммоль/л
Бикарбонаты			
1–4 года	–	–	17–25 ммоль/л
4–8 лет	–	–	19–27 ммоль/л
Старше 8 лет	–	–	21–29 ммоль/л
Мочевина			
–	–	–	2,5–7,5 ммоль/л
Креатинин			
1 нед	–	–	40–125 мкмоль/л
2 нед	–	–	35–105 мкмоль/л
3 нед	–	–	25–90 мкмоль/л
4 нед	–	–	20–80 мкмоль/л
6 мес.	–	–	20–50 мкмоль/л
2 года	–	–	25–60 мкмоль/л
6 лет	–	–	30–70 мкмоль/л
10 лет	–	–	30–80 мкмоль/л
Взрослый мужчина	–	–	65–120 мкмоль/л
Взрослая женщина	–	–	50–110 мкмоль/л
Общий белок	–	–	63–83 г/л
Альбумин			
–	–	–	30–51 г/л
Общий кальций			
Недоношенный	–	–	1,5–2,5 мкмоль/л
До 2 нед	–	–	1,9–2,8 мкмоль/л
Ребенок	–	–	2,2–2,7 мкмоль/л
Ионизированный кальций			
–	–	–	1,13–1,18 мкмоль/л
Фосфат			
1 мес.	–	–	1,4–2,8 мкмоль/л
1 год	–	–	1,2–2,2 мкмоль/л
3 года	–	–	1,1–2,0 мкмоль/л
12 лет	–	–	1,0–1,8 мкмоль/л
15 лет	–	–	0,95–1,5 мкмоль/л
взрослый	–	–	0,8–1,4 ммоль/л
Магний			
–	–	–	0,7–1,2 ммоль/л

ЩФ (метод IFCC)			
До 1 мес.	—	—	48–406 ЕД/л
1 мес.–2 года	—	—	82–383 ЕД/л
2–8 лет	—	—	69–325 ЕД/л
Пубертатный период	—	—	74–390 ЕД/л
Взрослый	—	—	28–94 ЕД/л
ПТГ	9–54 пг/мл	0,1053	<5 пмоль/л
25-ОН витамин D	30–50 нг/мл	2,599	20–130 нмоль/л (сезонно)
Кальций/креатинин в моче	—	—	<0,56 моль/ммоль
Гормоны ПЖЖ			
Глюкоза натощак			
До 1 мес.	45–100 мг/дл	0,055	2,5–5,5 ммоль/л
Ребенок	55–110 мг/дл	—	3,3–5,5 ммоль/л
Инсулин			
Натощак	2,3–26 мЕд/л	Зависит от используемого стандарта – приблизительно 6,0 для IS 83/500	14–156 пмоль/л
Гипогликемия (<2,6 ммоль/л)	<2 мЕд/л	—	<12 пмоль/л
С-пептид			
Натощак	0,36–3,6 нг/мл	333	119–1189 пмоль/л
Гипогликемия	<0,6 нг/мл	—	<200 пмоль/л
Глюкагон	<175 пг/мл	0,28	50 пмоль/л

Таблица 2.8.47

Оценка стандартного перорального глюкозотолерантного теста (ПТГТ)
(Дедов М.В. и др., 2023)

Время определения	Концентрация глюкозы, ммоль/л ¹	
	Цельная капиллярная кровь	Венозная плазма ²
НОРМА		
Натощак и через 2 ч после ПТГТ	<5,6	<6,1
	<7,8	<7,8
САХАРНЫЙ ДИАБЕТ³		
Натощак или через 2 ч после ПТГТ или случайное определение ⁴	≥6,1	≥7,0
	≥11,1	≥11,1
	≥11,1	≥11,1
НАРУШЕННАЯ ТОЛЕРАНТНОСТЬ К ГЛЮКОЗЕ		
Натощак (если определяется) и через 2 ч после ГТТ	<6,1	<7,0
	≥7,8<11,1	≥7,8<11,1
НАРУШЕННАЯ ГЛИКЕМИЯ НАТОЩАК		
Натощак и через 2 ч после ПТГТ (если определяется)	≥5,6<6,1	≥6,1<7,0
	<7,8	<7,8

Примечание:

¹ – Диагностика проводится на основании лабораторных определений уровня гликемии.

² – Возможно использование сыворотки.

³ – Диагноз СД всегда следует подтверждать повторным определением гликемии в последующие дни, за исключением случаев несомненной гипергликемии с острой метаболической декомпенсацией или с очевидными симптомами.

⁴ – При наличии классических симптомов гипергликемии.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один или несколько правильных ответ.

1. **Масса гипофиза у ребенка 10 лет составляет**
 - 1) 0,25 г
 - 2) 0,5 г
 - 3) 1 г
 - 4) 2 г
2. **Передней долей гипофиза выделяется**
 - 1) соматотропин
 - 2) тиреокальцитонин
 - 3) окситоцин
 - 4) вазопрессин
3. **Щитовидная железа продуцирует гормоны**
 - 1) тироксин
 - 2) трийодтиронин
 - 3) паратгормон
 - 4) тиреокальцитонин
4. **В клубочковой зоне коркового слоя надпочечника выделяются**
 - 1) адреналин
 - 2) минералкортикоиды
 - 3) глюкокортикоиды
 - 4) половые гормоны
5. **β -клетки поджелудочной железы продуцируют**
 - 1) глюкагон
 - 2) соматостатин
 - 3) инсулин
 - 4) панкреатический полипептид
6. **Основной функцией инсулина является регуляция**
 - 1) жирового обмена
 - 2) углеводного обмена
 - 3) белкового обмена
 - 4) минерального обмена
7. **Критерием низкорослости в детском возрасте является дефицит роста более**
 - 1) -1 SDS
 - 2) -2 SDS
 - 3) -3 SDS
 - 4) -4 SDS
8. **Критерием высокорослости в детском возрасте является опережение биологического возраста более, чем на**
 - 1) $+1$ SDS
 - 2) $+2$ SDS
 - 3) $+3$ SDS
 - 4) $+4$ SDS
9. **Диагноз ожирения ставится, если SDS ИМТ**
 - 1) $+1$
 - 2) $+2$
 - 3) $+3$
 - 4) $+4$
10. **Функцией минералкортикоидов является**
 - 1) регуляция обмена белков, жиров и углеводов за счет усиления катаболизма
 - 2) регуляция половой дифференцировки у эмбриона
 - 3) увеличение активного транспорта Na^+ в клетку
 - 4) повышение сахаров крови

11. **α -клетки поджелудочной железы продуцируют**
 - 1) глюкагон
 - 2) соматостатин
 - 3) инсулин
 - 4) панкреатический полипептид
12. **Средние сроки начала полового созревания у девочек**
 - 1) 7 лет
 - 2) 8–10 лет
 - 3) 10–11 лет
 - 4) 12 лет
13. **Диагноз преждевременного полового созревания ставится при наличии вторичных половых признаков у мальчиков до**
 - 1) 6 лет
 - 2) 7 лет
 - 3) 8 лет
 - 4) 10 лет
14. **Диагноз задержки полового развития ставится при отсутствии вторичных половых признаков у девочек после**
 - 1) 11 лет
 - 2) 12 лет
 - 3) 13,5 лет
 - 4) 14 лет
15. **Норма ТТГ капиллярной крови у доношенного ребенка в возрасте 4–14 дней составляет менее**
 - 1) 6 мЕд/л
 - 2) 9 мЕд/л
 - 3) 8 мЕд/л
 - 4) 10 мЕд/л
16. **Объем яичек у мальчиков, соответствующий III степени по Таннеру, составляет**
 - 1) 4 мл
 - 2) 10 мл
 - 3) 12 мл
 - 4) 15 мл
17. **Объем матки, соответствующий II степени по Таннеру, составляет**
 - 1) 0,5–1,5 мл
 - 2) 1,5–3,0 мл
 - 3) 3,0–10,0 мл
 - 4) 10,0–30,0 мл
18. **Увеличение языка (макроглоссия) может наблюдаться при**
 - 1) гипертиреозе
 - 2) гипотиреозе
 - 3) акромегалии
 - 4) гипокортицизме

ОТВЕТЫ НА ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

№ вопроса	Ответ	№ вопроса	Ответ	№ вопроса	Ответ
1	1	7	2	13	4
2	1	8	2	14	4
3	1, 2, 4	9	2	15	2
4	2	10	3	16	2
5	3	11	1	17	2
6	2	12	2	18	2, 3

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Алгоритмы специализированной медицинской помощи больным сахарным диабетом: [рекомендации] / под ред. И.И. Дедова, М.В. Шестаковой, А.Ю. Майорова. – Москва, 2023. – Вып. 11. – 231 с. – ISBN 978–5–6048675–4–9.
2. Анатомия человека: учебник: в 2 т. Т. 1. Система органов опоры и движения. Спланхнология / И. В. Гайворонский, Г. И. Ничипорук, А. И. Гайворонский. – 2-е изд., перераб. и доп. – Москва: Гэотар-Медиа, 2018. – 719 с. – ISBN 978–509704–4266–1.
3. Анатомия человека: учебник: в 2 т. Т.2. / М.Р. Сапин, Д.Б. Никитюк, В.Н. Николенко, С. В. Клочкова. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2022. – 454 с. – ISBN 978–5–9704–6884–5.
4. Андрология. Эндокринология. Частные вопросы / М. И. Пыков, К. В. Ватолин, О. В. Возгомент [и др.]. – Москва: Видар, 2016. – 360 с. – (Детская ультразвуковая диагностика: учебник : в 5 томах. т. 5). – ISBN 978–5–88429–230–7.
5. Брин, В.Б. Нормальная физиология: учебник / В.Б. Брин, Ю.М. Захаров, Ю.А. Мазинг; под ред. Б. И. Ткаченко. – 3-е изд., испр. и доп. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2018. – 687 с. – ISBN 978–5–9704–4729–1.
6. Брыксина, З.Г. Анатомия человека: учебник для медицинских училищ и колледжей / З.Г. Брыксина, М.Р. Сапин, С.В. Чава – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2015. – 300 с.
7. Визуализация надпочечников: в норме и при патологии (обзор литературы) / Т.А. Корб [и др.] // Пробл. эндокр. 2021. – № 67(3). – 26–36. <https://doi.org/10.14341/probl12752>
8. Врожденный гипотиреоз у детей: клинические рекомендации : утв. в 2021 г. / Российская ассоциация эндокринологов. – 2020. – URL: https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/712_1 (дата обращения: 10.10.2023).
9. Дедов, И.И. Справочник детского эндокринолога / И.И. Дедов, В.А. Петеркова. – 3-е изд., испр. и доп. – Москва: Литтерра, 2020. – 494 с. – ISBN 978–5–4235–0339–0.
10. Детская эндокринология: учебник / И.И. Дедов, В.А. Петеркова, О.А. Малиевский, Т.Ю. Ширяева. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2023. – 250 с. – ISBN 978–5–9704–7491–4.
11. Жолобов, Л.К. Форма и размеры вилочковой железы в различные возрастные периоды / Л.К. Жолобов // Архив анатомии, гистологии и эмбриологии. – 1959. – Т. 36, № 6. – С. 68–71.
12. Кильдиярова, Р.Р. Симптомы и синдромы в педиатрии / Р.Р. Кильдиярова, Д.Ю. Латышев. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2022. – 272 с. – ISBN 978–5–9704–7216–3.
13. Клиническая эндокринология детей и подростков: учебное пособие: в 2 частях / Ю.Г. Самойлова, О.А. Олейник, И.Н. Ворожцова [и др.]. – Москва: Инфра-М, 2023. – Ч. 2. – 312 с. – (Высшее образование – Специалитет). – ISBN 978–5–16–016020–7.
14. Нагаева, Е.В. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению гипопитуитаризма у детей и подростков / Е.В. Нагаева // Проблемы эндокринологии. – 2013. – Т. 59, № 6. – С. 27–43.
15. Носарева, О.Л. Биохимические функции гормонов: учебное пособие / О.Л. Носарева, Е.А. Степовая, Е.В. Шахристова. – Томск: Изд-во СибГМУ, 2021. – 73 с.
16. Патология щитовидной железы у детей и подростков: учебное пособие / Ю.Г. Самойлова, О.А. Олейник, М.В. Матвеева, Т.В. Сиволобова. – Томск: Печатная мануфактура, 2020. – 88 с.
17. Прищепа, И.М. Возрастная анатомия и физиология: учебное пособие / И.М. Прищепа. – Минск: Новое знание, 2006. – 416 с. – ISBN 985–475–197–X.
18. Редкая врожденная аномалия развития яичек «Полиорхизм» у детей / Б.Д. Абекинов [и др.] // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – 2016. – № 2. – С. 98–101
19. Российский национальный консенсус. Диагностика и лечение гипопитуитаризма у детей и подростков / Е.В. Нагаева, Т.Ю. Ширяева, В.А. Петеркова [и др.]. // Проблемы эндокринологии. – 2018. – Т. 64, № 6. – С. 402–411. – DOI 10.14341/probl10091
20. Самойлова, Ю.Г. Патология надпочечников в детской эндокринологии: учебное пособие / Ю.Г. Самойлова, О.А. Олейник, М.В. Матвеева ; Сибирский государственный медицинский университет. – Томск: Печатная мануфактура, 2020. – 60 с. – ISBN 978–5–94476–339–6.
21. Сапин, М.Р. Анатомия человека: атлас: учебное пособие / М.Р. Сапин, З.Г. Брыксина, С.В. Чава. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2020. – 376 с. – ISBN 978–5–9704–5686–6.
22. Сапин, М.Р. Анатомия человека: учебник: в 2 т. Т. 2. / М.Р. Сапин, Д.Б. Никитюк, С.В. Клочкова; под ред. М.Р. Сапина. – М.: Новая волна: Издатель Умеренков, 2018. – 408 с.: ил
23. Сапин, М.Р. Анатомия человека: учебник: в 2 т. Т.2 / Под ред. М.Р. Сапина – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2013. – 232 с.
24. Ткаченко, Т.Г. Диагностика и протектика в педиатрии: учебное пособие для студентов, обучающихся по специальности среднего профессионального образования. Лечебное дело / Т.Г. Ткаченко [и др.] – Рязань: ООП УИТТиОП, 2018. – 210 с.
25. Ультразвуковые методы исследования в педиатрии (методика проведения и возрастные нормативы): методические рекомендации / сост. А. И. Гуревич, Е. А. Зубарева, М. А. Богуславская [и др.]. – 2-е изд., перераб. и доп. – Москва : НПКЦ ДиТ ДЗМ, 2020. – Вып. 26. – (Лучшие практики лучевой и инструментальной диагностики). – ISSN 2618–7124.
26. Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями / под ред. И.И. Дедова, В.А. Петерковой. – Москва: Практика, 2014. – 447 с. – ISBN 978–5–89816–133–0

27. Физиология и основы анатомии: учебник / Под ред. А.В. Котова, Т.Н. Лосевой. – Москва: Медицина, 2011. – 1052 с. – ISBN 5–225–03468–3
28. Artul, S. Polyorchidism: two case reports and a review of the literature / S. Artul, G. Habib // Journal of medical case reports. – 2014. – Т. 8. – С. 1–4.
29. Dual ectopic thyroid with normally located thyroid: a case report. / Choudhury B. Kumar et al. // Journal of thyroid research. – 2011. – № 16. – P. 99. <https://doi.org/10.4061/2011/159703>
30. Dual thyroid ectopia with submental thyroid excision using Sistrunk procedure: A case report. / L.X. Lim, G.T.Y. Kwok, E. Wong, G.J. Morgan // International Journal of Surgery Case Reports. – 2021. – № 82. – P. 105909
31. Gigantism and acromegaly due to Xq26 microduplications and GPR101 mutation / G. Trivellin et al. // New England Journal of Medicine. – 2014. – Т. 371. – № 25. – P. 2363–2374
32. Ho, Y.H. A 3-year-old girl with Graves' disease with literature review. / Y.H. Ho, E.C. Chung, S.A. Park // Annals of Pediatric Endocrinology & Metabolism. – 2014. – № 19(3). – P. 154.
33. Imaging of ambiguous genitalia: classification and diagnostic approach / G.B. Chavhan et al. // Radiographics: a review publication of the Radiological Society of North America, Inc. – 2008. – Т. 28. – № 7. – P. 1891–1904.
34. Rastogi, M.V. Congenital hypothyroidism / M.V. Rastogi, S.H. LaFranchi. – DOI 10.1186/1750–1172–5–17 // Orphanet J. Rare Dis. – 2010. – Vol. 5. – P. 17.
35. Robben, S. Normal values in pediatric ultrasound : [overview] / S. Robben, R. van. Rijn, R. Smithuis. – Netherlands, 2018. – URL: <https://radiologyassistant.nl/pediatrics/normal-values/normal-values-ultrasound>
36. The characteristics of Grave's disease in children and adolescent patients in Al-Madinah Al-Munawwarah: A retrospective chart review / R.S. Alradadi, N.A. Omar, R.A. Alhusayni et al. // Saudi Med. J. – 2023. – Vol. 44. № 3. – P. 284–288. – DOI 10.15537/smj.2023.44.3.20220501
37. Ultrasonography of various thyroid diseases in children and adolescents: a pictorial essay / H.S. Hong, E.H. Lee, S.H. Jeong et al. – DOI 10.3348/kjr.2015.16.2.419 // Korean J. Radiol. – 2015. – Vol. 16, N 2. – P. 419–429.
38. Yalçın, H. Graves disease with exophthalmia in a two-year old child. / H. Yalçın, B. Akçora, A. Balcı // Molecular Imaging and Radionuclide Therapy, 2011. – № 20(3). – P. 111.

Клинические рекомендации

1. Клинические рекомендации по диагностике и лечению тиреотоксикоза с диффузным зобом (болезнь Грейвса), узловым/многоузловым зобом : утв. в 2021 г. / Российская ассоциация эндокринологов. – URL: <https://www.endocrincentr.ru/specialists/science/klinicheskie-rekomendacii-i-nauchno-prakticheskie-zhurnaly> (дата обращения: 10.10.2023).
2. **Первичная надпочечниковая недостаточность** МКБ E27.1/E27.2/E27.3/E27.4/E35.1/E89.6: клинические рекомендации / Министерство Здравоохранения Российской Федерации, Российская ассоциация эндокринологов. – М., 2022. – Текст: электронный / Рубрикатор клинических рекомендаций МЗ РФ: [сайт]. – URL: https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/524_2 (дата обращения: 27.11.2024).
3. **Сахарный диабет 1 типа у детей** МКБ E10.1, E10.2, E10.3, E10.4, E10.5, E10.6, E10.7, E10.8, E10.9: клинические рекомендации / Министерство Здравоохранения Российской Федерации, Российская ассоциация эндокринологов. – М., 2022. – Текст: электронный / Рубрикатор клинических рекомендаций МЗ РФ: [сайт]. – URL: https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/287_2 (дата обращения: 27.11.2024).
4. **Болезнь Иценко–Кушинга: клинические рекомендации**: утв. в 2016 г. / Министерство Здравоохранения Российской Федерации, Российская ассоциация эндокринологов. – URL: <https://www.endocrincentr.ru/specialists/science/klinicheskie-rekomendacii-i-nauchno-prakticheskie-zhurnaly> (дата обращения: 10.10.2023).

Перечень ресурсов информационно–телекоммуникационной сети «Интернет»

1. ЭБС "Консультант студента": <http://www.studentlibrary.ru>
2. ЭБС "Book-Up": <http://books-up.ru>
3. ЭБС "Лань": <http://e.lanbook.com>
4. ЭБС "Юрайт": <http://www.biblio-online.ru>
5. ЭБС СибГМУ: <http://irbis64.medlib.tomsk.ru>
6. Научная электронная библиотека: <http://eLIBRARY.RU>
7. Федеральная электронная медицинская библиотека: <http://www.femb.ru>
8. Справочно-поисковая система «Консультант плюс»: <http://www.consultant.ru>
9. Официальный сайт Союза педиатров России: <http://www.pediatr-russia.ru>
10. Официальный сайт Министерства здравоохранения Российской Федерации: <http://www.rosminzdrav.ru>
11. Официальный сайт ВОЗ: <http://www.who.int/ru>

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Кильдиярова, Р.Р. Пропедевтика детских болезней: учебник / под ред. Р.Р. Кильдияровой, В.И. Макаровой. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2022. – 520 с. – ISBN 978-5-9704-6612-4. – Текст : электронный // ЭБС "Консультант студента": [сайт]. – URL: <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970466124.html>
2. Пропедевтика детских болезней: учебник / под ред. А.С. Калмыковой. – 3-е изд., перераб. и доп. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2022. – 776 с. – ISBN 978-5-9704-6555-4. – Текст : электронный // ЭБС "Консультант студента": [сайт]. – URL: <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970465554.html>
3. Геппе, Н.А. Пропедевтика детских болезней: учебник / Н.А. Геппе; под ред. Н.А. Геппе, Н.С. Подчерняевой. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012. – 464 с. – ISBN 978-5-9704-2393-6. – Текст: электронный // ЭБС "Консультант студента": [сайт]. – URL : <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970423936.html>
4. Воронцов, И.М. Пропедевтика детских болезней: учебник для учреждений высш. проф. образования по дисциплине "Пропедевтика детских болезней" по спец. 60103.65 "Педиатрия", 60101.65 "Лечебное дело" и 60104.65 "Медико-профилактическое дело" / И.М. Воронцов, А.В.Мазурин. – 3-е изд., доп. и перераб. – СПб.: Фолиант, 2010. – 1008с.
5. Кильдиярова, Р.Р. Клинические нормы в педиатрии / Р.Р. Кильдиярова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2023. – 288 с.
6. Детские болезни: учебник / под ред. А.А. Баранова. – 2-е изд., испр. и доп. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012. – 1008 с. – ISBN 978-5-9704-1116-2.
7. Гистология, эмбриология, цитология: учебник / Ю.И. Афанасьев, Н.А. Юрина, Е.Ф. Котовский [и др.]. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2023. – 832 с.
8. Козлов, В.И. Анатомия сердечно-сосудистой системы: учебное пособие для студентов ме-дицинских вузов / В.И. Козлов. – М., 2013. – 193 с.
9. Щукин, Ю.В. Порядок выполнения основных практических навыков при обследовании терапевтического пациента: учебное пособие для студентов / Ю.В. Щукин, В.А. Дьячков. – Самара: ООО «Издательство Ас Гард», 2014. – 106 с.

Перечень ресурсов информационно-телекоммуникационной сети «Интернет»

1. ЭБС "Консультант студента": <http://www.studentlibrary.ru>
2. ЭБС "Book-Up": <http://books-up.ru>
3. ЭБС "Лань": <http://e.lanbook.com>
4. ЭБС "Юрайт": <http://www.biblio-online.ru>
5. ЭБС СибГМУ: <http://irbis64.medlib.tomsk.ru>
6. Научная электронная библиотека: <http://eLIBRARY.RU>
7. Федеральная электронная медицинская библиотека: <http://www.femb.ru>
8. Справочно-поисковая система «Консультант плюс»: <http://www.consultant.ru>
9. Официальный сайт Союза педиатров России: <http://www.pediatr-russia.ru>
10. Официальный сайт Министерства здравоохранения Российской Федерации: <http://www.rosminzdrav.ru>
11. Официальный сайт ВОЗ: <http://www.who.int/ru>

Учебное издание

Авторский коллектив

Сотрудники кафедры педиатрии с курсом эндокринологии педиатрического факультета СибГМУ

Юлия Геннадьевна Самойлова – д-р. мед. наук, профессор, заведующий кафедрой;

Марина Владимировна Колосова – д-р. мед. наук, профессор;

Мария Владимировна Матвеева – д-р. мед. наук, профессор;

Оксана Алексеевна Олейник – доцент, канд. мед. наук;

Дарья Васильевна Подчиненова – доцент, канд. мед. наук

Наталья Ивановна Басарева – доцент, канд. мед. наук,

Дарья Алексеевна Пономарева – доцент, канд. мед. наук,

Юлия Александровна Ермолаева – доцент, канд. мед. наук

НОРМАТИВНЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ И СЕМИОТИКА ПОРАЖЕНИЙ В ПЕДИАТРИИ В СХЕМАХ, ТАБЛИЦАХ, РИСУНКАХ

УЧЕБНОЕ ПОСОБИЕ
ДЛЯ СТУДЕНТОВ ПЕДИАТРИЧЕСКОГО ФАКУЛЬТЕТА

В 2-Х ЧАСТЯХ. ЧАСТЬ 2

Редактор А.Ю. Коломийцев
Технический редактор О.В. Коломийцева
Обложка С.Б. Гончаров

Издательство СибГМУ
634050, г. Томск, пр. Ленина, 107
тел. +7 (3822) 901–101, доб. 1760
E-mail: izdatelstvo@ssmu.ru

Подписано в печать 25.12.2024 г.
Формат 60×84_{1/8}. Бумага офсетная.
Печать цифровая. Гарнитура «Times New Roman». Печ.л. 24. Авт.л. 9
Тираж 100 экз. Заказ № 34

Отпечатано в Издательстве СибГМУ
634050, Томск, ул. Московский тракт, 2
E-mail: lab.poligrafii@ssmu.ru
