

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 1

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.1. – Томск: Изд-во СибГМУ, 2024. – 214 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

ВВЕДЕНИЕ.....	4
РАЗДЕЛ 1. ПЕРИОДЫ РАЗВИТИЯ РЕБЕНКА	5
Глава 1. Периоды внутриутробного развития. Периоды детского возраста (<i>д.м.н., проф. Самойлова Ю.Г., к.м.н., доц. Подчиненова Д.В.</i>)	5
1.1. Периоды внутриутробного развития. Периоды детского возраста.....	5
1.2. Биологический возраст и критерии его установления	11
Глава 2. Определение здоровья. Факторы, определяющие и формирующие здоровье детей и подростков. Группы здоровья. Принципы здорового образа жизни (<i>д.м.н., проф. Самойлова Ю.Г., к.м.н., доц. Подчиненова Д.В.</i>) ...	13
2.1. Определение здоровья	13
2.2. Факторы, определяющие здоровье детей	13
2.3. Группы здоровья.....	13
2.4. Принципы здорового образа жизни	14
РАЗДЕЛ 2. СИСТЕМЫ ОРГАНИЗМА	18
Глава 1. Кожа, подкожно-жировая клетчатка, волосы, ногти, потовые и сальные железы (<i>к.м.н., доц. Басарева Н.И., д.м.н., проф. Колосова М.В.</i>) ...	18
1.1. Строение и функции. Возрастные особенности. Нормативные показатели ...	18
1.2. Семиотика нарушений и основные синдромы поражений кожи, подкожно-жировой клетчатки, волос, ногтей, потовых и сальных желёз. Алгоритмы диагностики. Клиническая характеристика. Лабораторная диагностика. Инструментальные исследования.....	31
Глава 2. Костно-мышечная система (<i>к.м.н., доц. Басарева Н.И., д.м.н., проф. Коло-</i> <i>сова М.В.</i>)	54
2.1. Строение и функции. Возрастные особенности. Нормативные показатели ...	54
2.2. Семиотика нарушений и основные синдромы поражений костно-мышечной системы. Алгоритмы диагностики. Клиническая характеристика. Лабораторная диагностика. Инструментальные исследования.....	72
Глава 3. Органы дыхания (<i>д.м.н., проф. Колосова М.В.</i>)	108
3.1. Строение и функции. Возрастные особенности. Нормативные показатели ..	108
3.2. Семиотика нарушений и основные синдромы поражений органов дыхания. Алгоритмы диагностики. Клиническая характеристика. Лабораторная диагностика. Инструментальные исследования.....	129
Глава 4. Сердечно-сосудистая система (<i>к.м.н., доц. Пономарева Д.А.</i>)	169
4.1. Строение и функции. Возрастные особенности. Нормативные показатели ..	169
4.2. Семиотика нарушений и основные синдромы поражений сердечно-сосудистой системы. Алгоритмы диагностики. Клиническая характеристика. Лабораторная диагностика. Инструментальные исследования.....	182
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ	211
РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА	213

ВВЕДЕНИЕ

Подготовка высококвалифицированных врачей, конкурентноспособных специалистов проводится в России при реализации государственной политики в сфере здравоохранения и медицинского образования. Важнейшими элементами образовательного процесса являются компетентностный подход и практикоориентированность, формирование которых, в свою очередь, предполагает становление клинического мышления. Клиническое мышление не является принципиально особой формой когнитивной деятельности, а представляет собой совокупность мыслительных операций, таких как анализ и синтез, дедукция и индукция, суждение и умозаключение, обобщение и так далее, для решения задач медицинской диагностики, прогностики и тактики лечения. Клиническое мышление есть творческий процесс, реализованный в рамках конкретной профессиональной деятельности. Основным алгоритмом практической реализации клинического мышления состоит в изучении симптомов заболеваний (сбор жалоб, анамнеза и физикальное обследование); предварительном заключении о сущности патологии, заболевания в конкретной ситуации; назначении диагностических тестов для верификации и уточнения диагноза; краткой интерпретации всех полученных фактов виде развернутого клинического диагноза и прогноза и, наконец, планировании лечебно-профилактических и реабилитационных мероприятий.

Данное учебное пособие, подготовленное согласно основной образовательной программе высшего образования, программе специалитета по специальности «педиатрия», составленной на основании требований ФГОСЗ+, содержит современные сведения об анатомо-физиологических характеристиках органов и систем детей в процессе онтогенеза. В учебном пособии представлена семиотика поражения органов и систем ребёнка.

Учебное пособие будет полезно как студентам, только начинающим освоение клинических дисциплин, так и ординаторам, и практикующим врачам, совершенствующим приобретённые знания и навыки, обучающимся по специальности «педиатрия», а также студентам и ординаторам других специальностей («лечебное дело», «стоматология», «медицинская биохимия», «медицинская биофизика»), изучающим вопросы анатомо-физиологических особенностей детского возраста, семиотику поражения различных органов и систем, принципы диагностики в педиатрии.

РАЗДЕЛ 1. ПЕРИОДЫ РАЗВИТИЯ РЕБЁНКА

Глава 1

ПЕРИОДЫ ВНУТРИУТРОБНОГО РАЗВИТИЯ. ПЕРИОДЫ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

1.1. Периоды внутриутробного развития. Периоды детского возраста

Дети растут и развиваются по определенным законам:

1. **Закон непрерывности роста** – ребенок растет постоянно, но с разной интенсивностью.
2. **Закон неравномерности роста:**
 - а) по периодам детского возраста – наиболее бурно ребёнок растет в раннем детском и подростковом возрасте, с возрастом рост ребёнка замедляется;
 - б) по чередованию периодов округления (2–4 года и 8–11 лет) и вытягивания (5–7 лет и 13,5–15,5 лет), что связано с последовательной сменой фазы роста костной ткани ребенка в длину и толщину;
 - в) сезонные колебания скорости роста, связанные с особенностями обмена веществ в организме и питания ребёнка: ускорение в весенне-летний период, замедление в осенне-зимний период.
3. **Закон органной специфичности роста** – на первом году жизни ребёнка наиболее интенсивно растут головной мозг, системы дыхания, пищеварения, мочевыделения.
4. **Закон краниокаудального градиента роста** – после рождения ребенка дистальные сегменты его тела растут с большей скоростью по сравнению с верхними сегментами, поэтому стопа вырастает относительно больше голени, голень вырастает относительно больше бедра, что ведет к перестройке пропорции тела ребенка.
5. **Закон асимметрии роста** связан с интенсивной физической нагрузкой. Сторона доминирующей ручной умелости у ребенка растет быстрее.
6. **Закон половой дифференциации** – имеется общая тенденция к более быстрому росту скелета у мальчиков, за исключением второго периода вытягивания, который у девочек наступает раньше, и здесь девочки обгоняют мальчиков по росту.
7. **Закон надежности биологических систем** связан с взаимным функционированием организма в целом.



Рис. 1.1.1. Факторы, влияющие на рост и развитие ребёнка

Факторы, влияющие на рост и развитие ребёнка

Генетические факторы	
Более 100 генов регулируют синтез факторов и гормонов роста	Определяют темп роста, конечный предел роста
Гормональные факторы	
СТГ, тканевые факторы роста, тиреоидные, половые, инсулин	СТГ – основной гормон роста. В пубертатном периоде важное значение имеет влияние половых гормонов на СТГ.
Средовые факторы	
Алиментарный фактор	Белково-калорийная недостаточность, дефицит витаминов, аминокислот, кальция нарушают процессы роста
Климатические и географические условия	Жаркий климат и высокогорье тормозят процессы роста и ускоряют созревание
Условия жизни	Соблюдение режима эмоциональных и физических нагрузок, достаточный сон – условия хорошего роста ребенка
Заболеваемость	Хронические и тяжелые острые заболевания тормозят рост ребенка

Неблагоприятные факторы (недостаточное питание, инфекции, гормональные нарушения и т.п.) замедляют или останавливают рост ребенка. При устранении этих факторов обычно начинается быстрый компенсаторный рост.

Развитие ребенка может быть ускоренным (**акселерация**), может быть задержка роста и развития (**ретардация**), но большая часть детского населения имеет **развитие соответственно своему возрасту**.

Классификация возрастных групп по рекомендации ВОЗ

- внутриутробный – 9 месяцев
- период новорожденности – 0–28 дней
- период детства – до 12–13 лет
- подростковый период – 13–17 лет
- период юности – 18–24 года
- молодой возраст – 25–44 года
- средний возраст – 45–59 лет
- пожилой возраст – 60–74 года
- старческий возраст – 75–89 лет
- долгожители – более 90 лет.

По положению Международной конвенции защиты прав ребёнка, принятой в России, к детям относятся человеческие индивидуумы в возрасте от рождения до 18 лет. Решением комитета экспертов ВОЗ от 1977 г. подростковый период ограничивается возрастом от 10 до 20 лет.

Выделяют два подпериода:

- от 10 до 15 лет – собственно пубертатный период, когда идут интенсивные процессы полового созревания;
- от 16 до 20 лет – подпериод социального созревания.

Традиционно выделяют внутриутробный (гестационный, пренатальный) и внеутробный (постнатальный) этапы развития. Во внутриутробном периоде, продолжающемся от зачатия и до рождения, зародыш развивается в теле матери. В течение первых 8 недель эмбриогенеза происходят основные процессы формирования органов, частей тела. Этот период получил

название *эмбрионального*, а организм будущего человека – эмбрион. С 9-й недели развития, когда уже начали обозначаться основные внешние черты тела человека, организм принято называть плодом, а период – *плодным*. После оплодотворения, происходящего обычно в просвете маточной трубы, соединившиеся половые клетки (яйцеклетка и сперматозоид) образуют одноклеточный зародыш – зиготу (овоспермий), после чего начинается развитие нового (дочернего) организма.

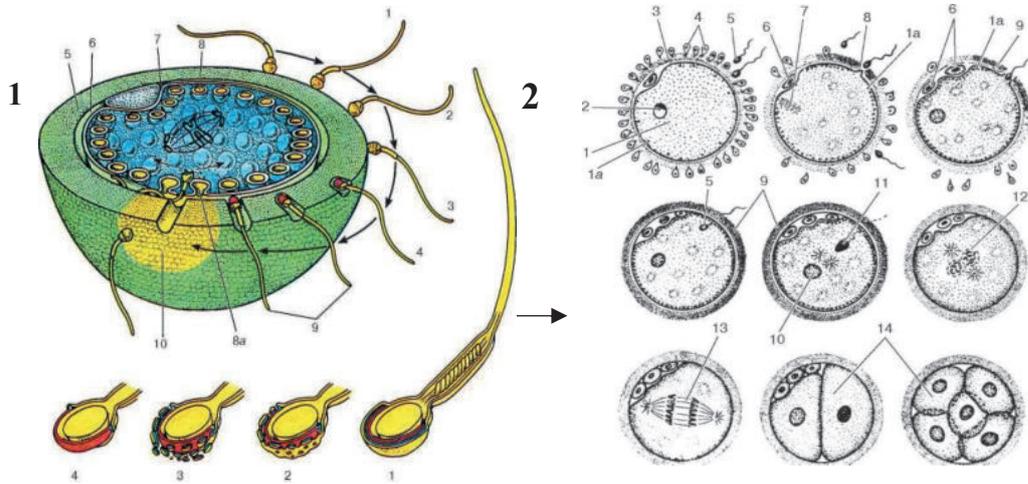


Рис. 1.1.2. Оплодотворение (по Вассерману) (1): 1–4 – стадии акросомной реакции; 5 – *zona pellucida* (прозрачная зона); 6 – перивителлиновое пространство; 7 – плазматическая мембрана; 8 – кортикальная гранула; 8а – кортикальная реакция; 9 – проникновение спермия в яйцеклетку; 10 – зонная реакция. Фазы оплодотворения и начало дробления (2): 1 – овоплазма; 1а – кортикальные гранулы; 2 – ядро; 3 – прозрачная зона; 4 – фолликулярный эпителий; 5 – спермии; 6 – редукционные тельца; 7 – завершение митотического деления овоцита; 8 – бугорок оплодотворения; 9 – оболочка оплодотворения; 10 – женский пронуклеус; 11 – мужской пронуклеус; 12 – синкарион; 13 – первое митотическое деление зиготы; 14 – бластомеры (Афанасьев Ю.И. и др., 2012)

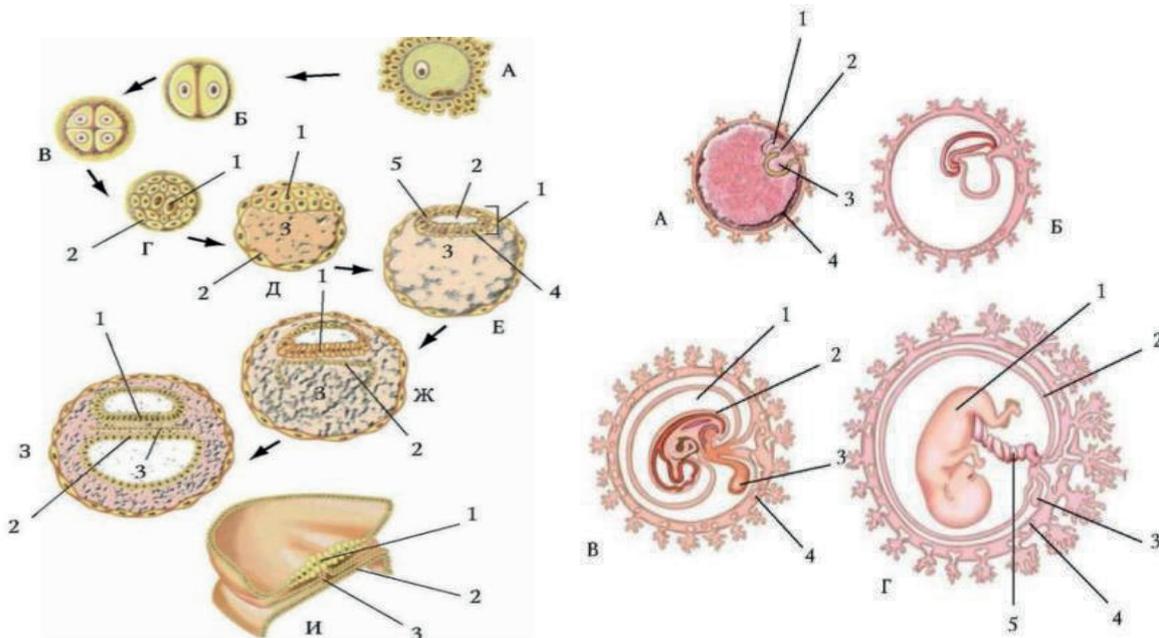
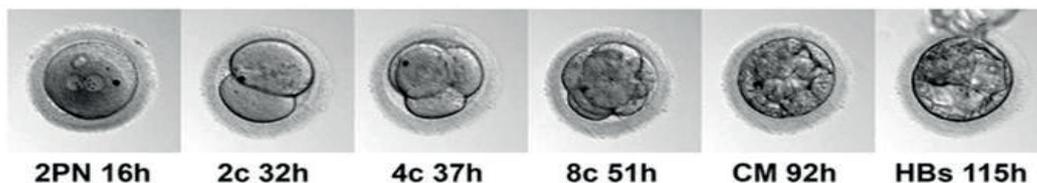


Рис. 1.1.3. Дробление зиготы и образование зародышевых листков (1): А – зигота; Б, В – дробление зиготы; Г – бластула: 1 – эмбриобласт; 2 – трофобласт; Д – бластоцист: 1 – эмбриобласт; 2 – трофобласт; Е – бластоцист: 1 – эмбриобласт; 2 – полость амниона; 3 – бластоцель; 4 – эмбриональная энтодерма; 5 – амниотический эпителий; Ж, З, И – формирование зародышевых листков: 1 – эктодерма; 2 – энтодерма; 3 – мезодерма. Развитие эмбриона и зародышевых оболочек на ранних стадиях онтогенеза человека (2). А – 2–3 нед; Б – 4 нед; В – 6 нед; 1 – полость амниона; 2 – тело эмбриона; 3 – желточный мешок; 4 – трофобласт; Г – плод 4–5 мес.: 1 – тело эмбриона (плода); 2 – амнион; 3 – желточный мешок; 4 – хорион; 5 – пупочный канатик (Санин М.Р., 2020)

Подготовительный этап: период формирования наследственности; формирование соматического и репродуктивного здоровья биологических родителей; предконцепционный период



Внутриутробный этап (40 недель)					
Фаза эмбрионального развития (8 недель)		Эмбриональный период (5–6 недель) закладка и органогенез внутренних органов	Эмбриофетальный период (2 недели) <i>период формирования плаценты, внутренних органов</i>	Фаза плацентарного развития (9–40-я недели)	
Начальный период (первые 2 недели)				Ранний фетальный период (9–28 недель) <i>плацентарное кровообращение, гемотрофное и амниотрофное питание, рост и тканевая дифференцировка органов плода, созревание сурфактанта</i>	Поздний фетальный период (29 неделя до рождения) <i>плацентарное кровообращение, гемотрофное и амниотрофное питание, рост и тканевая дифференцировка органов плода, созревание сурфактанта</i>
Герминальный период (1 неделя собственно зародышевый) <i>от момента оплодотворения яйцеклетки до имплантации в матку</i>	Период имплантации (40 ч - около 2 суток) <i>имплантация бластоциста в слизистую матки</i>				
Аntenатальный период					



Внутриутробный этап (40 недель)		Интранатальный период (2–20 ч)	Внеутробный период (до 17–18 лет)							
Фаза эмбрионального развития (8 недель)	Фаза плацентарного развития (9–40 недель)		Неонатальный период (от рождения до 28 дня жизни)		Грудной (период грудного возраста) (29 день – 1 год)	Предшкольный (ранний, ясельный, период раннего детства) (1–3 года)	Дошкольный (первый период детства) (4–6 лет)	Младший школьный (второй период детства, период отрочества) (7–11 лет)	Старший школьный (период полового созревания) (с 12 лет до 17–18 лет)	
			Ранний фетальный период (9–28 недель)	Поздний фетальный период (29-я неделя беременности)						Ранний (первые 7 дней)
Аntenатальный период			Постнатальный период							

← Перинатальный период

Рис. 1.1.4. Периоды развития ребёнка

Таблица 1.1.2

Периоды развития ребёнка

Внутриутробный (пренатальный) этап	Внеутробный (постнатальный) этап
<p>Внутриутробный этап в среднем продолжается 280 дней (40 недель).</p> <p>Под гестационным возрастом подразумевают количество полных недель внутриутробного периода.</p> <p>Для определения срока гестации используют только полные, а не округленные до ближайшей недели (например, считается, что гестационный возраст ребенка 37 недель, даже если ему 37 недель и 6 дней).</p> <p>Аntenатальный период – начинается с момента образования зиготы и заканчивается началом родов</p> <p>Внутриутробный этап развития складывается из трех периодов:</p> <p>1. Начальный период (первые 2 недели) включает оплодотворение, дробление, имплантацию. Патология этого периода называется бластопатией.</p> <p>2. Эмбриональный период (3–8 недель) – происходит закладка и органогенез почти всех органов. Патология этого периода называется эмбриопатией.</p> <p>3. Фетальный (плодный) период (от 9-й недели до конца беременности) – формируется плацента, происходит созревание органов и их рост до той стадии развития, которая позволит новорожденному выжить вне утробы матери. Патология этого периода называется фетопатией.</p> <p>Перинатальный период начинается с 22 полных недель беременности (154 дня) и завершается на 7-й день после родов</p>	<p>После перевязки пуповины начинается внеутробный этап или собственно детство.</p> <p>1. Период новорожденности (от момента рождения до 28-х суток) Подразделяется на два подпериода:</p> <ul style="list-style-type: none"> – ранний неонатальный период (от момента перевязки пуповины до окончания 7-х суток)* – поздний неонатальный период (с 8-го по 28-й день жизни). <p>В зависимости от гестационного возраста новорожденные подразделяются на:</p> <ul style="list-style-type: none"> – доношенных – родившихся в нормальный срок беременности (37–42 недели); – недоношенных – родившихся ранее указанного срока (менее полных 37 недель). <p>Согласно ВОЗ, недоношенные дети классифицируются как:</p> <ul style="list-style-type: none"> – поздний недоношенный ребенок – родившийся между 34-й и 36-й неделями гестации; – умеренно недоношенный ребёнок – родившийся в сроке от 32-й до 34-й недель гестации; – глубоконедоношенный ребёнок – родившийся в сроке до 32 недель гестации; – экстремально или чрезвычайно недоношенный ребёнок – родившийся до 28 недель гестации. – переношенный – родившийся после нормального срока (42 недели и больше). <p>2. Период грудного возраста (от 29-х суток до конца 1-го года жизни).</p> <p>3. Ранний (ясельный, дошкольный) возраст – от 1 до 3-х лет.</p> <p>4. Дошкольный возраст – 4–6 лет.</p> <p>5. Младший школьный возраст – 7–11 лет.</p> <p>6. Старший школьный возраст (период полового созревания) – 12–17–18 лет</p>

Характеристика периодов детства

Период	Характеристика
Период новорожденности (неонатальный период) – 0–28 дней	<ul style="list-style-type: none"> • Процессы адаптации – новорожденный приспосабливается к внеутробным условиям жизни: <ul style="list-style-type: none"> – фетальный тип физиологических функций переходит в постнатальный: становление легочной функции с эффективным газообменом, полное «включение» малого круга кровообращения, закрытие фетальных коммуникаций (овальное окно, открытый артериальный проток), начало энтерального питания, установление гомеостатических функций почек и т.д.
	<ul style="list-style-type: none"> • Пограничные (переходные) состояния проявляются патологическими признаками, но оцениваются как физиологические и не требуют лечения. К ним относятся: <ul style="list-style-type: none"> – физиологическая потеря массы тела – уменьшение веса на 3–9% от массы тела при рождении. Восстановление массы тела обычно наступает к 6–7-у дню жизни; – физиологическая желтуха развивается на 2–3-й день жизни у большинства детей. Исчезает на 7–10-й день жизни; – токсическая эритема – красные пятна, в центре которых могут быть желтоватые или беловатые папулы или пузырьки; – неустойчивая температура тела (гипотермия, гипертермия). • Основные физиологические показатели новорожденного <ul style="list-style-type: none"> ЧДД – 40–60 в минуту ЧСС – 120–160 в минуту Частота мочеиспускания – 20–25 раз в сутки Частота дефекаций – 3–5–7 раз в сутки Сон – 18 ч в сутки
Грудной возраст (с 29 дней до 1 года)	<ul style="list-style-type: none"> • Основные процессы адаптации к внеутробной жизни завершены, начинается бурный рост и развитие ребенка. • В течение первого года жизни длина тела новорожденного увеличивается на 50%, масса тела утраивается. • Высокий темп роста обеспечивается интенсивным обменом веществ и преобладанием анаболических процессов, чем объясняется высокая потребность в основных питательных веществах и калориях. Относительная энергетическая потребность детей этого возраста в 3 раза превышает потребность взрослого человека.
Ранний (ясельный, дошкольный) возраст (с 1 года до 3-х лет)	<ul style="list-style-type: none"> • Стремительно совершенствуются двигательные навыки, происходит развитие интеллектуальной сферы, развитие речи (словарный запас к 2 годам достигает 300, к 3 годам – 1500, к 5 годам – 2500 слов). • Сохраняется высокий темп роста, хотя он ниже, чем на первом году жизни. • Увеличение периодов бодрствования (с 1,5 лет дети спят днём около 3 ч, ночью – 11 ч). • Формирование гигиенических навыков: приучение к туалету.
Дошкольный в возраст – 4–6 лет	<ul style="list-style-type: none"> • Характерно первое физиологическое вытяжение, отчётливо увеличивается длина конечностей, углубляется рельеф лица, нарастание массы тела несколько замедляется. • Постепенно выпадают молочные зубы и начинается рост постоянных. К концу периода заканчивается дифференцировка строения различных внутренних органов, а иммунная защита уже достигает известной зрелости. • Интенсивно развивается интеллект, усложняется игровая деятельность. К пяти годам дети свободно говорят на родном языке. Улучшается память. Совершенствуются тонкие координированные движения, развиваются навыки рисования.

Дошкольный возраст – 4–6 лет	<ul style="list-style-type: none"> • Начинают проявляться различия в поведении мальчиков и девочек. Активно формируются индивидуальные интересы и увлечения. У девочек в игре появляется заботливость, у мальчиков – подвижность и сила. Возникают сложные взаимоотношения с детьми и взрослыми, формируется самолюбие. • Эмоции становятся сдержаннее. Ребёнок готовится к поступлению в школу. Из заболеваний преобладают (по частоте) инфекционные, а также болезни органов дыхания. Как правило, они имеют доброкачественное течение. • Основной причиной смертности в этом периоде является травматизм.
Младший школьный возраст – 7–11 лет	<ul style="list-style-type: none"> • Начинается чёткий половой деморфизм физического развития. Быстро развиваются сложнейшие координационные движения мелких мышц, благодаря чему появляется возможность писать. • Улучшается память, повышается интеллект. Обучение в школе дисциплинирует детей, стимулирует их самостоятельность и волевые качества, расширяет круг интересов. Дети начинают жить интересами коллектива. • Происходит замена молочных зубов на постоянные. Возрастают нагрузки на нервную систему и психику, ребёнок меньше время проводит на воздухе, часто нарушается режим питания. Однако дети не всегда жалуются, поэтому родители за врачебной помощью обращаются меньше.
	<ul style="list-style-type: none"> • При специальных врачебных осмотрах выявляются дети с изменениями зрения, нарушениями осанки, кариесом зубов. Остаётся высокой частота инфекционных заболеваний, заболеваний ЛОР-органов, а также желудочно-кишечных и аллергических болезней и функциональных заболеваний сердечно-сосудистой системы. Увеличивается число детей с избыточной массой (тучность и ожирение). Основной причиной смертности детей является травматизм.
Старший школьный возраст (период полового созревания) – 12–17 (18) лет	<p>Характерны:</p> <ul style="list-style-type: none"> • пубертатный скачок роста (после 11–12 лет), • выраженная перестройка эндокринной системы, интенсивное половое созревание, становление репродуктивной системы и сексуального поведения индивидуума, • половое созревание у мальчиков в норме начинается около 9–14 лет, а у девочек – около 8–12 лет.

1.2. Биологический возраст и критерии его установления



Рис. 1.1.5. Биологический возраст и критерии его установления

Паспортный возраст – это время от момента рождения, определяемое количеством прожитых лет, месяцев, дней.

Считается, что биологический возраст соответствует паспортному, если:

- 1) длина тела не меньше средней стандартной величины;
- 2) годовая прибавка в росте не менее 4 см;
- 3) количество постоянных зубов в 6 лет равно 1–2, в 7 лет – 4–5;
- 4) половое развитие соответствует возрастной половой формуле.

Биологический возраст отстаёт от паспортного, если 2 показателя не соответствуют указанным требованиям. Биологический возраст может и опережать паспортный.

Костный возраст – отдельные центры окостенения скелета выявляются (рентгенологически визуализируются) в определенном возрасте, что является важным показателем развития скелета, известным как «костный или скелетный возраст». Чаще всего определяют костный возраст кисти по атласу Greulich W.W., Pyle S.I.

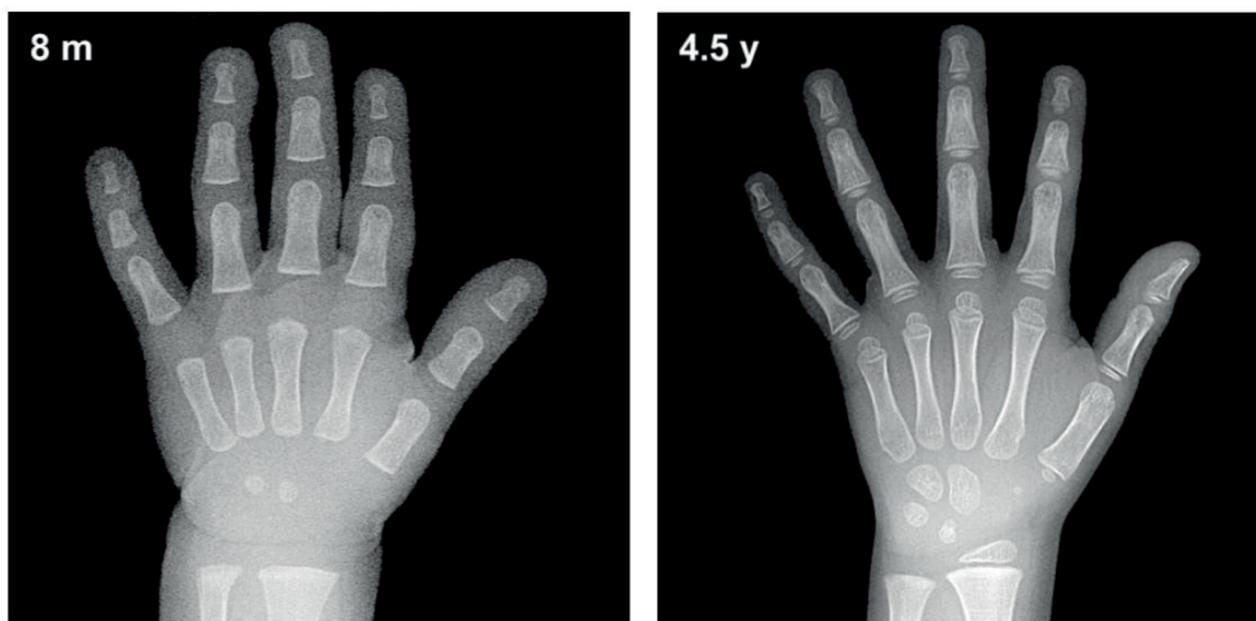


Рис. 1.1.6. Костный возраст по Gilsanz V., Ratib O.

Глава 2

ОПРЕДЕЛЕНИЕ ЗДОРОВЬЯ. ФАКТОРЫ, ОПРЕДЕЛЯЮЩИЕ И ФОРМИРУЮЩИЕ ЗДОРОВЬЕ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ. ГРУППЫ ЗДОРОВЬЯ. ПРИНЦИПЫ ЗДОРОВОГО ОБРАЗА ЖИЗНИ

2.1. Определение здоровья

По определению ВОЗ **здоровье** является состоянием полного физического, душевного и социального благополучия, а не только отсутствием болезней и физических дефектов.

Здоровье – это естественное состояние организма, характеризующееся его уравновешенностью с окружающей средой и отсутствием каких-либо болезненных изменений; это возможность оптимально выполнять адекватные возрасту биологические и социальные функции.

2.2. Факторы, определяющие здоровье детей

Факторы, влияющие на состояние здоровья человека и всего населения, условно можно объединить в 4 группы:

- 1) биологические факторы: пол, возраст, конституция, наследственность и пр.;
- 2) природные: климатические, экологические, антропогенное загрязнение и др.;
- 3) социальные и социально-экономические: законодательство об охране здоровья граждан, условия труда, быта, отдыха, питания, миграционные процессы, уровень образования, культуры и др.;
- 4) медицинские факторы или организация медицинской помощи.

2.3. Группы здоровья

Группы здоровья – это термин, используемый для оценки здоровья детей и подростков до 17 лет включительно. Чтобы ребенка отнести к той или иной группе здоровья, врач-педиатр проводит профилактический осмотр, делает комплексную оценку состояния здоровья ребёнка и далее определяет группу здоровья.

В зависимости от состояния здоровья ребенка выделяют 5 групп здоровья:

1 группа – здоровые дети, имеющие нормальное физическое и психическое развитие, не имеющие анатомических дефектов, функциональных и морфофункциональных нарушений.

2 группа – группа риска – дети, у которых отсутствуют хронические заболевания (состояния), но имеются некоторые функциональные и морфофункциональные нарушения; реконвалесценты, особенно перенесшие инфекционные заболевания тяжелой и средней степени тяжести; дети с общей задержкой физического развития в отсутствие заболеваний эндокринной системы (низкий рост, отставание по уровню биологического развития), с дефицитом массы тела или избыточной массой тела; часто и (или) длительно болеющие острыми респираторными заболеваниями; с физическими недостатками, последствиями травм или операций при сохранности функций органов и систем организма.

3 группа – дети, страдающие хроническими заболеваниями в стадии клинической ремиссии, с редкими обострениями, с сохраненными или компенсированными функциями органов и систем организма, при отсутствии осложнений основного заболевания (состояния); с физическими недостатками, последствиями травм и операций при условии компенсации функций органов и систем организма, степень которой не ограничивает возможность обучения или труда.

4 группа – дети, страдающие хроническими заболеваниями в активной стадии и стадии нестойкой клинической ремиссии с частыми обострениями, с сохранёнными или компенсированными функциями органов и систем организма либо неполной компенсацией функций; с хроническими заболеваниями в стадии ремиссии, с нарушениями функций органов и систем организма, требующими назначения поддерживающего лечения; дети с физическими недостатками, последствиями травм и операций с неполной компенсацией функций органов и систем организма, повлекшими ограничения возможности обучения или труда.

5 группа – дети с тяжёлыми хроническими заболеваниями с редкими клиническими ремиссиями, частыми обострениями, непрерывно рецидивирующим течением, выраженной декомпенсацией функций органов и систем организма, наличием осложнений, требующих назначения постоянного лечения; дети-инвалиды.

2.4. Принципы здорового образа жизни

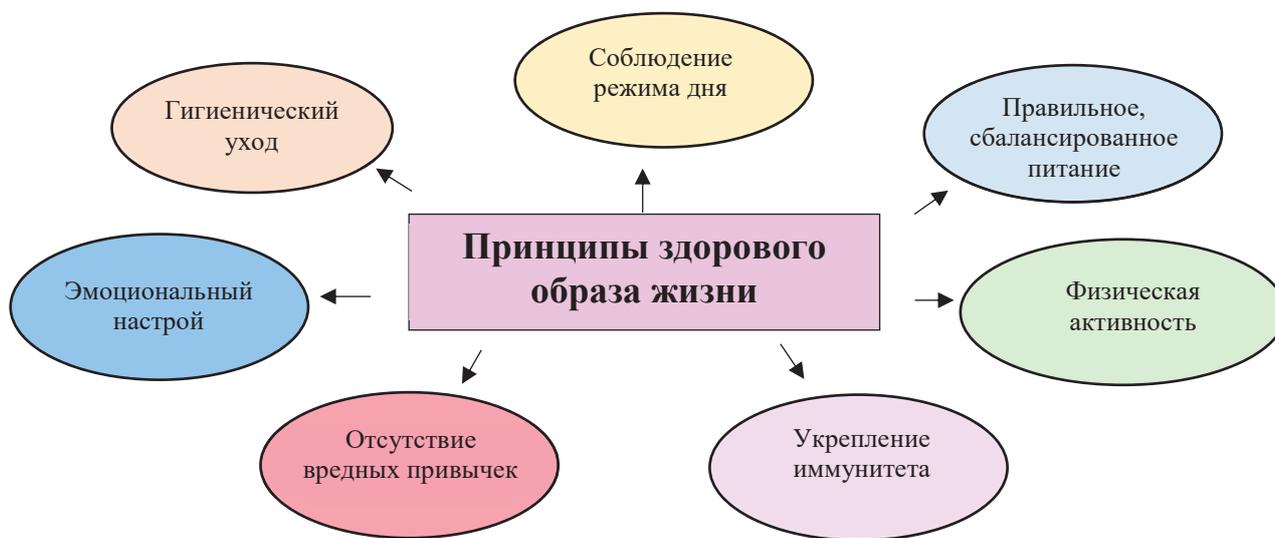


Рис. 1.2.1. Принципы здорового образа жизни

КОНТРОЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ

1. Дайте определение закона органной специфичности роста.
2. Дайте определение краниокаудального градиента роста.
3. Как называется ускоренное развитие ребёнка?
4. Какие этапы развития выделяют?
5. Сколько длится период новорожденности?
6. Сколько составляет физиологическая потеря массы тела у новорожденных?
7. Когда исчезает физиологическая желтуха?
8. Во сколько лет у девочек и мальчиков начинается половое созревание?
9. Сколько существует групп здоровья?

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один правильный ответ.

1. Фактор, не влияющий на рост и развитие ребёнка

- а) наследственность
- б) пол ребёнка
- в) климат
- г) питание отца во время беременности матери

2. Задержка роста и развития – это

- а) ретардация
- б) рефракция
- в) ревакцинация
- г) респирация

3. Пренатальный (внутриутробный) этап в норме длится

- а) 280 дней
- б) 42 недели
- в) 260 дней

4. Поздний неонатальный период длится

- а) с 7-го по 21-й день жизни
- б) с 8-го по 28-й день жизни
- в) с 9-го по 27-й день жизни

5. Критерием установления биологического возраста считают

- а) время получения паспорта
- б) вторичные половые признаки
- в) показатели роста конечностей

6. Патология первых 2-х недель беременности называется

- а) эмбриопатия
- б) бластопатия
- в) фетопатия

7. Токсическая эритема является патологией

- а) да
- б) нет

8. Грудной период длится

- а) от 29-х суток до конца 1-го года жизни
- б) от 28-х суток до конца 1-го года жизни
- в) от 25-х суток до конца 1-го года жизни

9. Восстановление массы ребенка после физиологической потери происходит к какому дню жизни

- а) к 5
- б) к 12
- в) к 6

10. Частота дыханий в минуту у новорожденных в норме составляет

- а) 40–60
- б) 30–50
- в) 110–120

11. Частота дефекаций новорожденных в норме составляет (раз в сутки)

- а) 5–7
- б) более 10
- в) 15–20

12. Словарный запас к 2-м годам составляет

- а) 300 слов
- б) 30 слов
- в) 800 предложений

13. Первый скачок роста у мальчиков возникает в возрасте

- а) от 3 до 4 лет
- б) от 4 до 5,5 лет
- в) от 4 до 7 лет

14. Первый скачок роста у девочек возникает в возрасте

- а) 6 лет
- б) 5 лет
- в) 7 лет

15. Возраст начала смены молочных зубов на постоянные у ребёнка

- а) 5 лет
- б) 3 года
- в) 9 лет

16. У детей происходит пубертатный скачок роста после

- а) 15–16 лет
- б) 11–12 лет
- в) 13–14 лет

17. Обмен веществ усиливается в

- а) весенне-летний период
- б) осенне-зимний период

18. Ребёнка с избыточной массой тела можно отнести в группу здоровья

- а) 1
- б) 2
- в) 3
- г) 4
- д) 5

19. Ребёнка, имеющего плоскостопие, можно отнести в группу здоровья

- а) 1
- б) 2
- в) 3
- г) 4
- д) 5

20. Ребёнка, имеющего привычку грызть ногти, можно отнести в группу здоровья

- а) 1
- б) 2
- в) 3
- г) 4
- д) 5

ОТВЕТЫ НА КОНТРОЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ

1. Закон органной специфичности роста – на первом году жизни ребёнка наиболее интенсивно растут головной мозг, системы дыхания, пищеварения, мочевыделения.
2. Закон краниокаудального градиента роста – после рождения ребёнка дистальные сегменты его тела растут с большей скоростью по сравнению с верхними сегментами, поэтому стопа вырастает относительно больше голени, голень вырастает относительно больше бедра, что ведет к перестройке пропорции тела ребёнка.
3. Акселерация.
4. Внутритрубный и внеутробный.
5. 28 суток.
6. 3–9 %.
7. 7–10 сутки.
8. Половое созревание у мальчиков в норме начинается около 9–14 лет, а у девочек – около 8–12 лет.
9. 5.

ОТВЕТЫ НА ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

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

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Анатомия человека: учебник: в 2 томах. Т. I : / М. Р. Сапин, Д. Б. Никитюк, В. Н. Николенко, С. В. Клочкова; под ред. М.Р. Сапина. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2024. – 528 с.
2. Ваганов, П.Д. Периоды детского возраста / П.Д. Ваганов, Э.Ю. Яновская, Э.Т. Манджиева // Российский медицинский журнал. – 2018. – №4. – С. 185–190.
3. Гистология, эмбриология, цитология: учебник / Ю.И. Афанасьев, Н.А. Юрина, Е.Ф. Котовский [и др.]. – ГЭОТАР-Медиа, 2023 г. – 832 с.
4. Капитан, Т.В. Пропедевтика детских болезней с уходом за детьми / Т.В. Капитан. – 5-е изд., доп. – М.: МЕДпресс информ, 2009. – 656 с. ISBN 5 98322 342 9.
5. Лях, О.В. Основы здорового образа жизни детей в оздоровительной программе «Ступени здоровья»: методические рекомендации / О.В. Лях, М.А. Захарова. – Новосибирск, 2013. – 32 с.
6. Неонатология. Национальное руководство / под ред. акад. РАМН, профессора Н.Н. Володина. – М., 2023. – 750 с.
7. Основные вопросы физиологии и патологии детей раннего возраста: учебное пособие / Л.М. Огородова, О.С. Федорова, Е.В. Деева, Е.М. Камалтынова, А.Л. Киселева, З.П. Кирьянова. – Томск: СибГМУ, 2014. – 124 с.
8. Основы формирования здоровья детей и подростков: курс лекций: учебное пособие / Т.А. Нагаева [и др.]. – Томск: Изд-во СибГМУ, 2020. – 196 с.
9. Педиатрия: учебник: в 5 томах. Том 1 / под редакцией д-ра мед. наук, профессора Д.Ю. Овсянникова. – Москва: РУДН, 2023. – 477 с.
10. Пропедевтика детских болезней: учебник / под ред. Н.А. Геппе, Н.С. Подчерняевой. – М.: ГЭО ТАР-Медиа, 2008. – 464 с. ISB N 978-5-9704-0714-1.
11. Ткачук, Е.А. Физическое развитие детей и подростков. Методика исследования и семиотика нарушений / Е.А. Ткачук, Н.Н. Мартынович. – Иркутск: ИГМУ, 2020. – 93 с.
12. Физическое и нервно-психическое развитие детей раннего возраста: учебно-методическое пособие. – 2-е изд., перераб. и доп. / Н.Ю. Крючкова, Е.А. Филиппова, И.В. Писарева, В.Д. Краля. – Омск: БУ ДПО ОО ЦПК РЗ, 2017 – 48 с.
13. Gilsanz, V. Indicators of Skeletal Maturity in Children and Adolescents. Hand Bone Age: A Digital Atlas of Skeletal Maturity / V. Gilsanz, O. Ratib. – 2012. – P. 11–19. doi:10.1007/3-540-27070-1_3
14. Greulich, W.W. Radiographic atlas of skeletal development of the hand and wrist / W.W. Greulich, S.I. Pyle // The American Journal of the Medical Sciences. – 1959. – Т. 238. – №. 3. – P. 393.
15. Ottolini, C.S. Tripolar mitosis and partitioning of the genome arrests human preimplantation development in vitro / C.S. Ottolini, J. Kitchen // Sci Rep. – 2017. – № 7(1). – 9744 p. doi: 10.1038/s41598-017-09693-1

Перечень ресурсов информационно-телекоммуникационной сети «Интернет»

1. Официальный сайт Союза педиатров России: <http://www.pediatr-russia.ru>
2. Официальный сайт Министерства здравоохранения Российской Федерации: <http://www.rosminzdrav.ru>
3. Официальный сайт ВОЗ: <http://www.who.int/ru>

РАЗДЕЛ 2. СИСТЕМЫ ОРГАНИЗМА

ГЛАВА 1

КОЖА, ПОДКОЖНО-ЖИРОВАЯ КЛЕТЧАТКА, ВОЛОСЫ, НОГТИ, ПОТОВЫЕ И САЛЬНЫЕ ЖЕЛЕЗЫ

1.1. Строение и функции. Возрастные особенности. Нормативные показатели

Кожа – наружный покров организма, защищающий тело от широкого спектра внешних воздействий, участвующий в дыхании, терморегуляции, обменных и многих других процессах.

Эпидермис и придатки кожи (волосы, ногти, потовые и сальные железы) развиваются из наружного зародышевого листка (эктодермы), а соединительнотканые слои (дерма) – из мезенхимы (дерматомов). Эпителий закладывается на 3-й неделе внутриутробного развития, когда эктодерма разделяется на нейроэктодерму и эпидермис. На этом этапе эпителий состоит из одного слоя плоских клеток. На 5–7-й неделе он приобретает двуслойную структуру. Позже из внутреннего (базального, зародышевого слоя) путем дифференцировки образуются остальные слои, и к 3-му месяцу гестации эпителий становится многослойным, в его наружных слоях начинаются процессы ороговения. Начиная с 20-й недели определяется зернистый слой, клетки которого содержат гранулы кератогиалина. На 22–24-й неделе внутриутробного развития начинается синтез ФЛГ (филаггрин; Filaggrin aggregating protein), способствующий агрегации кератина.

Предшественники меланоцитов мигрируют из нервного гребня и заселяют эпидермис в течение I триместра беременности. Локализуются меланоциты в базальном слое эпидермиса. К рождению их количество достигает приблизительно $15\ 000/\text{мм}^3$. Синтез меланина начинается с 3–4-го месяца внутриутробного развития. У светлокочих людей в одном меланоците содержится 10–12 меланосом, у темнокожих – от 450 до 600. У новорожденных, в том числе у детей темнокожих рас, видимая пигментация кожи проявляется в течение первых месяцев жизни.

Начиная с 20-й недели гестации все тело плода покрыто пушковыми волосами или лануго (лат. lanugo – пух, пушок) – это первичное эмбриональное оволосение. Лануго выполняют защитную функцию, задерживая казеозную смазку на поверхности кожного покрова. С 33-й недели гестации лануго начинает постепенно исчезать – сначала на лице, затем на туловище и конечностях. К 40-й неделе пушковые волосы остаются только в области лопаток, а к 42-й неделе, как правило, полностью исчезают. Недоношенные дети могут родиться с довольно густым покровом первичных пушковых волос.

Внутриутробное развитие кожи

Борозды на коже подошв появляются с 32–34-й недели внутриутробного развития; к 40-й неделе вся стопа плода исчерчена бороздами

Рис. 2.1.1. Внутриутробное развитие кожи (Овсянников Д.Ю., 2023)

Все слои кожи: эпидермис, дерма (собственно кожи) и гиподерма (подкожная клетчатка) в детском возрасте имеют особенности строения и функционального состояния. Толщина слоев кожи у детей до трех лет в 1,5–3 раза меньше, чем у взрослых, только к 7 годам она достигает показателей взрослого человека.

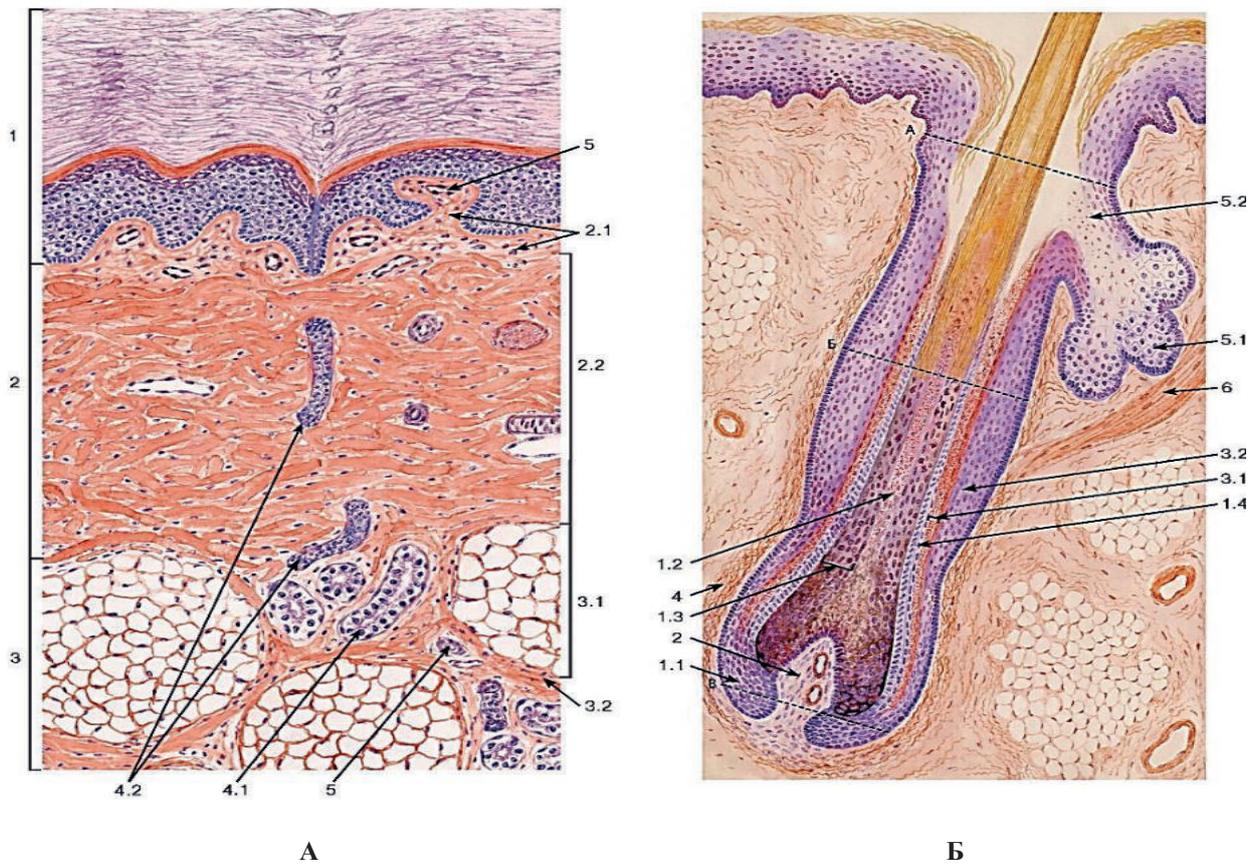


Рис. 2.1.2. Кожа пальца (толстая кожа). (А) 1 – эпидермис; 2 – дерма: 2.1 – сосочковый слой, 2.2 – сетчатый слой; 3 – подкожная основа (гиподермис): 3.1 – дольки жировой ткани, 3.2 – прослойки рыхлой волокнистой соединительной ткани; 4 – потовые железы: 4.1 – концевой отдел, 4.2 – участки выводного протока; 5 – кровеносный сосуд. **Кожа волосистой части головы (тонкая кожа) (Б).** Корень волоса на продольном срезе: 1 – корень волоса: 1.1 – волосяная луковица, 1.2 – мозговое вещество, 1.3 – корковое вещество, 1.4 – кутикула волоса; 2 – дермальный сосочек волоса; 3 – волосяной фолликул: 3.1 – внутреннее корневое эпителиальное влагалище; 3.2 – наружное корневое эпителиальное влагалище; 4 – дермальное корневое влагалище; 5 – сальная железа: 5.1 – концевой отдел (ацинус), 5.2 – выводной проток; 6 – мышца, поднимающая волос (Быков В.Л., Юшканцева С.И., 2013)

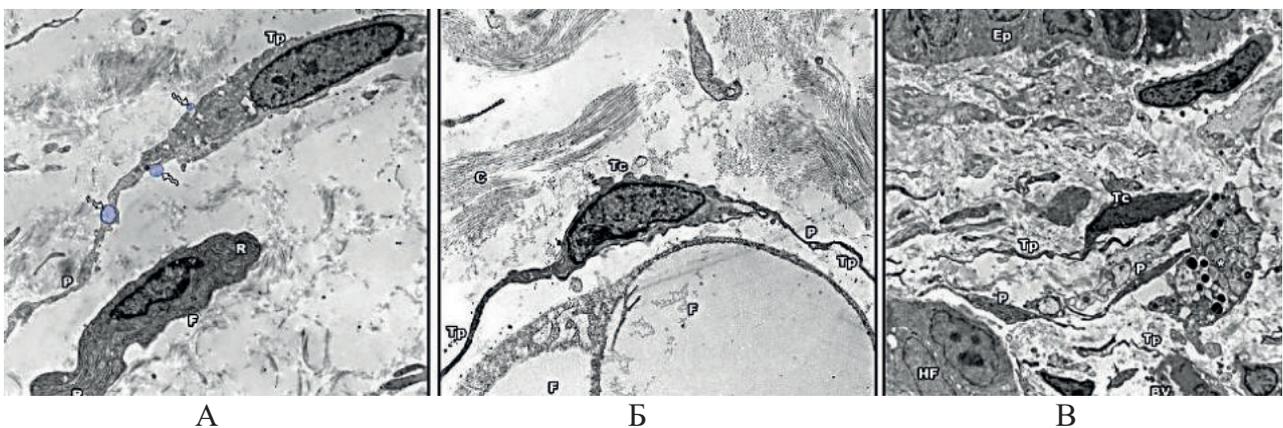


Рис. 2.1.3. Телоциты кожи новорождённого (А–В)
(Arafat E.A., 2016)

Кожа состоит из трёх слоёв:

1-й слой – эпидермис (5 слоев клеток): 1 – базальный (*stratum basale*), 2 – шиповатый (*stratum spinosum*) 3 – зернистый (*stratum granulosum*), 4 – блестящий (*stratum lucidum*), 5 – роговой (*stratum corneum*). Эпидермис отделён от дермы базальной мембраной, которая у новорожденных слабо связана с дермой. Базальная мембрана (*lamina densa*) – тонкий матрикс, в основном состоящий из коллагена, образующего решетчатую структуру, обеспечивающий поддержку клеток эпидермиса и участвующий в сложной передаче сигналов.

2-й слой – дерма (кожа, 2 слоя): у детей отличается преимущественно клеточными элементами, у взрослого преимущественно волокнистой структуры:

1) **сосочковый слой у детей** – не выражен.

2) **сетчатый слой** – мышечные волокна, нервные окончания, рецепторы, сосуды, волосяные фолликулы. Только в 6-летнем возрасте гистологическое строение кожи приближается к составу взрослого человека.

3-й слой – гиподерма (подкожно-жировая клетчатка): количество жира увеличивается в последние 2–3 мес. внутриутробной жизни, в жире преобладают жирные кислоты и бурая клетчатка.

Таблица 2.1.1

Слои эпидермиса

Слой эпидермиса	Состав, особенности у детей
1 – базальный (<i>stratum basale</i>)	расположен на базальной мембране, состоит из одного ряда призматических клеток, перпендикулярно кожной поверхности; растущий, незрелый; неполное образование меланина, чем обусловлен более светлый цвет кожи сразу после рождения (и у новорожденных черной расы сразу после рождения она светлая и имеет красноватый оттенок)
2 – шиповатый (<i>stratum spinosum</i>)	состоит из 3–8 рядов клеток многоугольной формы, отростки которых напоминают шипы растений; слабо выражен у новорожденных
1+2 – мальпигиевый или ростковой, слой эпидермиса	называется структурная единица, объединяющая базальный и шиповатый слой
3 – зернистый (<i>stratum granulosum</i>)	расположен над шиповатым, состоит из двух рядов (на ладонях и подошвах – 3–4) уплощенно-ромбических клеток, содержит белок (<i>filament aggregating protein</i>) – структурный белок кожи; у новорожденных детей зернистый слой эпидермиса тонкий, не содержит кератогиалина, способствующего процессу формирования оболочки ороговевших клеток эпидермиса
4 – блестящий (<i>stratum lucidum</i>)	есть только на ладонях и подошвах, бесцветная полоска, состоящая из вытянутых безъядерных клеток над зернистым слоем (появляется после 12 лет)
5 – роговой (<i>stratum corneum</i>)	состоит из черепицеобразно расположенных безъядерных роговых чешуек (корнеоцитов); толщина от 9 мкм в области век, до 0,5 мм в области ладоней и подошв; в наружной части корнеоциты менее компактны и легко отделяются, обеспечивая процесс физиологического (нормального) шелушения; в раннем возрасте тонкий, состоит из 2–3 слоев ороговевших клеток, рыхлый, насыщен водой, подвержен легкому ранению

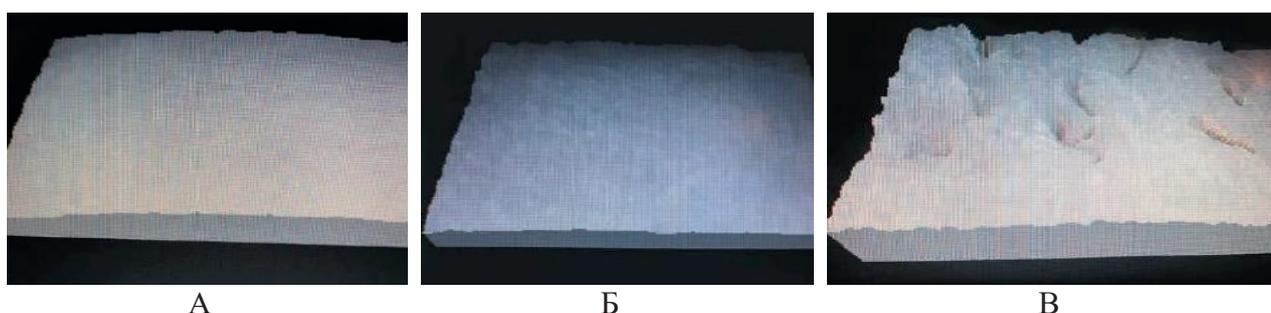


Рис. 2.1.4. Показатель рельефности кожи у ребёнка 6 месяцев (А), 12 лет (Б) и взрослого человека (В) (Ковалева Ю.С. и соавт., 2018)

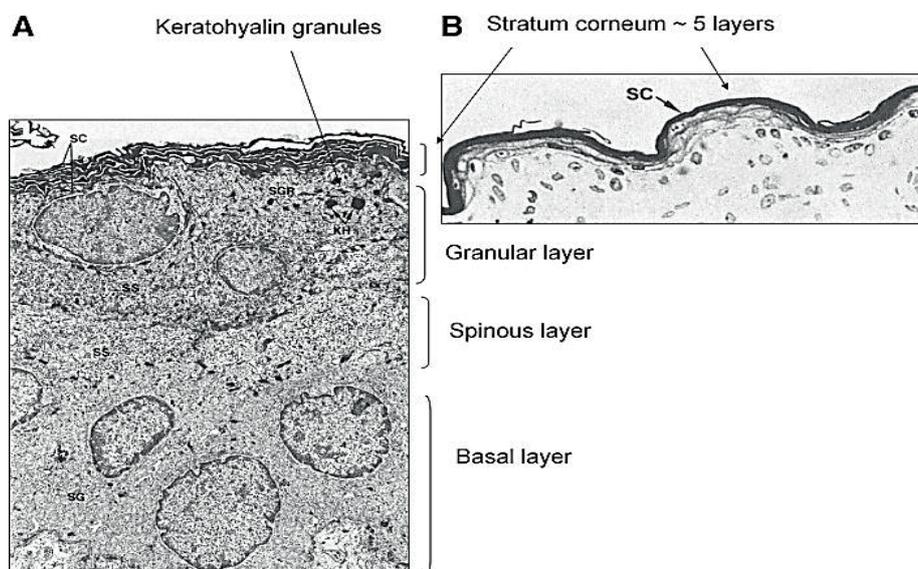


Рис. 2.1.5. Электронные фотографии кожи недоношенного ребенка на 26 неделе гестации (А). На изображении показаны слои кожи. Видны гранулы кератогиалина в верхнем зернистом слое. (В) Показан роговой слой кожи у недоношенного ребёнка (Holbrook K.A., Odland G.F., 1975; Visscher M., Narendran V., 2014)

Таблица 2.1.2

Различия строения кожи у доношенных новорождённых и взрослого человека (Хегер П., 2013; Овсянников Д.Ю., 2023)

Критерий	Новорождённый	Взрослый
Толщина кожного покрова	1,2 мм	2,1 мм
Толщина эпидермиса	40–50 мкм	50–60 мкм
Толщина рогового слоя	9–10 мкм	10–15 мкм
Количество слоёв роговых клеток	10–12 слоёв	не менее 15 слоёв на ладонной и подошвенной поверхности более 100 слоёв
Меланоциты	нормальное количество клеток	нормальное количество клеток с возрастом уменьшается
Выработка меланина в меланоцитах	небольшое количество	достаточно
Пучки коллагеновых волокон в сетчатой дерме	среднее	крупные
Эластические волокна в сетчатой дерме	маленькие, структура незрелая	крупные, структура зрелая
Подкожная жировая клетчатка	развита хорошо, присутствует бурая жировая ткань	присутствует в основном белая жировая ткань

Таблица 2.1.3

Толщина кожи у детей и взрослых (Seidenari S. et al., 2000)

Локализация	Возраст, годы				
	25–40	2–13	2–3	4–10	11–13
Лоб	1,99	1,43*	1,18	1,5	1,56
Щека	1,84	1,22*	1,15	1,20	1,38
Живот	2,01	1,38*	1,28	1,34	1,63
Между лопатками	2,34	1,7*	1,48	1,72	1,97
Предплечье	1,3	1,01*	0,98	0,98	1,12
Сгиб локтя	0,98	0,89*	0,86	0,89	0,95
Голень	1,49	1,27*	1,23	1,23	1,42

* – $p < 0,05$ достоверность различий с показателями у взрослых людей

Поверхность кожи новорожденного покрыта секретом с рН, близким к нейтральному (рН 6,3–5,8). Уже в течение первого месяца жизни величина рН значительно снижается и достигает 3,8, что сопровождается существенным усилением бактерицидных свойств кожи (рис. 2.1.5).

Площадь поверхности кожи у новорожденного ребенка в среднем составляет 0,25 м², у ребенка в возрасте 1 года – 0,43 м², у взрослого – 1,75 м².

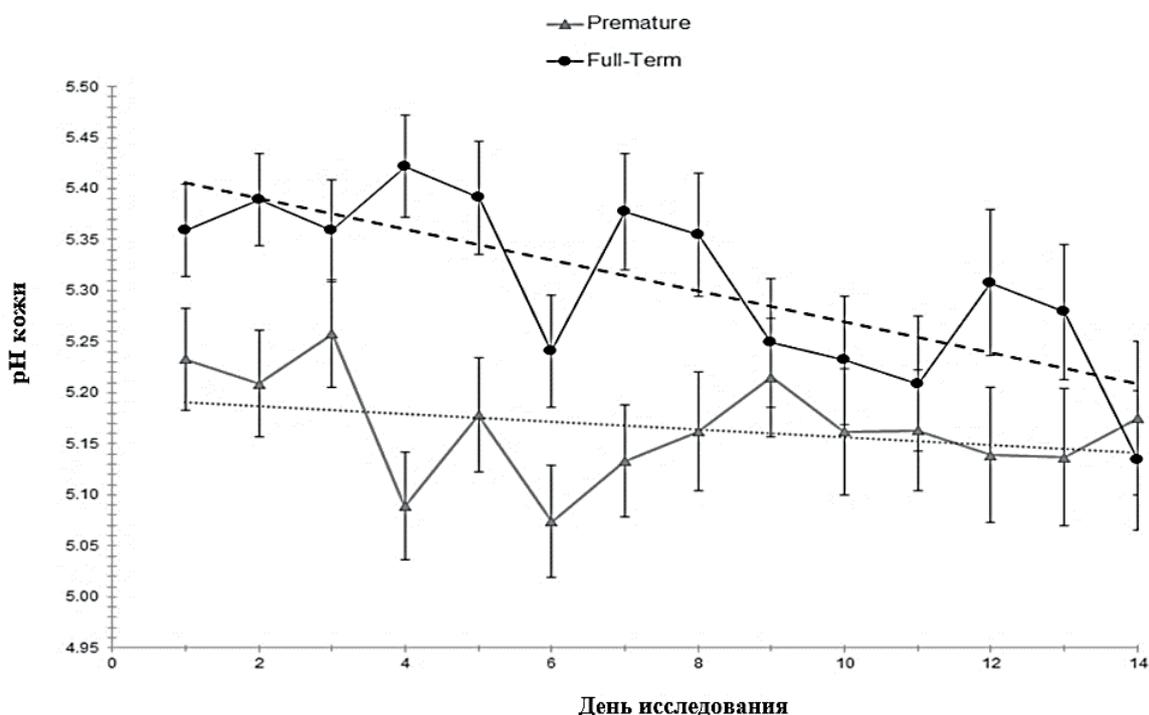


Рис. 2.1.6. рН кожи у доношенных и недоношенных младенцев. рН кожи значительно снижается с течением времени у доношенных младенцев ($p < 0,05$), но не у недоношенных младенцев (Visscher M.O., 2020). Полностью зрелая кожа характеризуется физиологической «кислотной оболочкой» с поддерживаемым рН от 4,5 до 6,0. Эта кислотная оболочка является важным механизмом защиты кожи от инфекции. Ферменты в верхнем эпидермисе оптимизированы для функционирования при рН 5,6. Кожа новорожденных характеризуется более высоким рН по сравнению с кожей детей старшего возраста и взрослых пациентов, независимо от гестационного возраста, пола, способа родов или массы тела. Созревание и поддержание кислотной мантии зависит от молочной кислоты, свободных аминокислот и жирных кислот, содержащихся в кожном сале и поте (King A., 2013).

Кожные сало и пот обеспечивают кислую среду (рН 4,5–6,0) поверхности кожи, что играет защитную роль. У новорожденных сразу после рождения рН кожи равняется 6,7 (близко к нейтральной среде), создавая благоприятные условия для роста микробов. Очищению кожи от микробов способствует постоянное отшелушивание рогового слоя, которое у маленьких детей происходит в 4–5 раз быстрее, чем у взрослых (Ковалева Ю.С. и соавт., 2018).

Особенности подкожной жировой клетчатки у новорожденных и грудных детей:

- 1) адипоциты мельче и содержат ядра, по мере роста размер клетки увеличивается, а ядра уменьшается;
- 2) отношение подкожного жирового слоя у детей 1 года жизни к массе тела больше, чем у взрослых, что объясняет округлые формы тела детей;
- 3) в грудной, брюшной полостях, забрюшинном пространстве скопление жировой клетчатки почти отсутствует (появляется только к 5–7 годам), чем объясняется легкая смещаемость внутренних органов (например, почек);
- 4) сохранение у новорожденных и грудных детей очагов кроветворения в жировой ткани;
- 5) наличие скоплений бурой жировой ткани (рис. 2.1.6; 2.1.7; табл. 2.1.4).

Бурая жировая ткань дифференцируется и накапливается с 13-й недели и формируется к 6 месяцам внутриутробной жизни. В клетках определяются многочисленные жировые вакуоли. Исчезает в течение нескольких месяцев. При голоде исчезает белая жировая ткань, при тяжелой степени – бурая. Бурая жировая ткань обладает способностью термогенеза, обеспечивает энергозатраты, терморегуляцию.

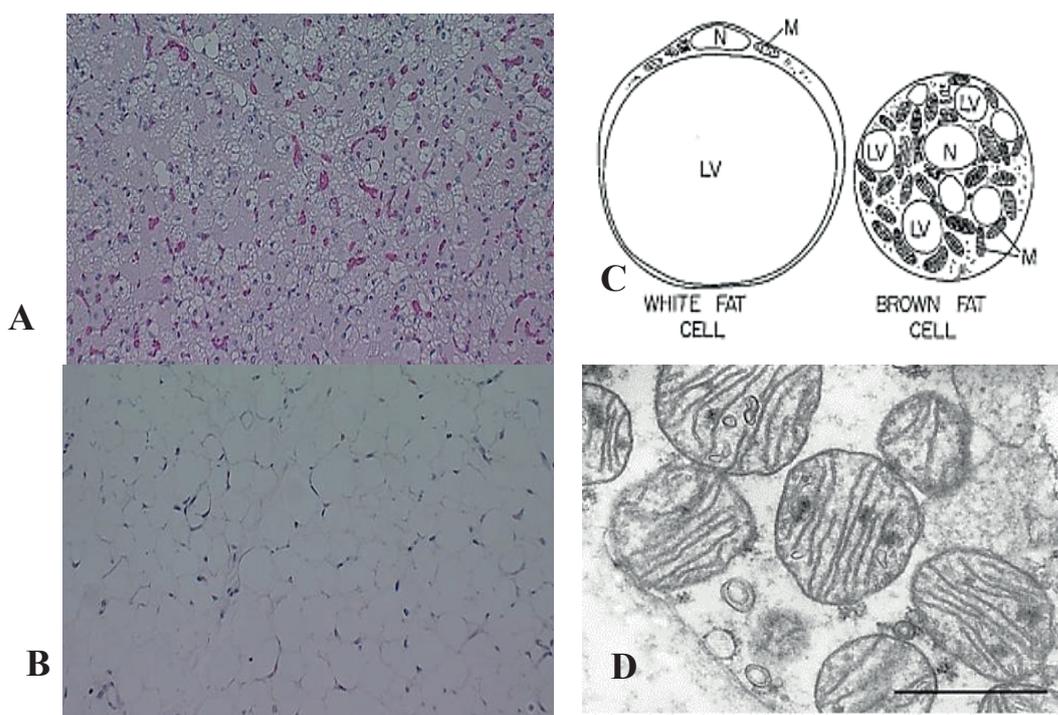


Рис. 2.1.7. Гистологические исследования бурой жировой ткани у 3-дневного младенца; выявлено наличие мелких адипоцитов полигональной формы с многочисленными внутриклеточными липидными капельками, характерными для бурой жировой ткани (А), и у 1,1-месячного младенца с выявленными крупными белыми адипоцитами круглой формы с единичными внутриклеточными вакуолями липидных капель, характерными для белой жировой ткани (В) (Ponrartana S., 2014). (С, D) – схематическое изображение клеток белой и бурой жировой ткани. LV = Lipidvacuole, M = Mitochondria, N = Nucleus. Митохондрии в клетках бурой жировой ткани (D) (Venkateshaiah M.D., 2010)

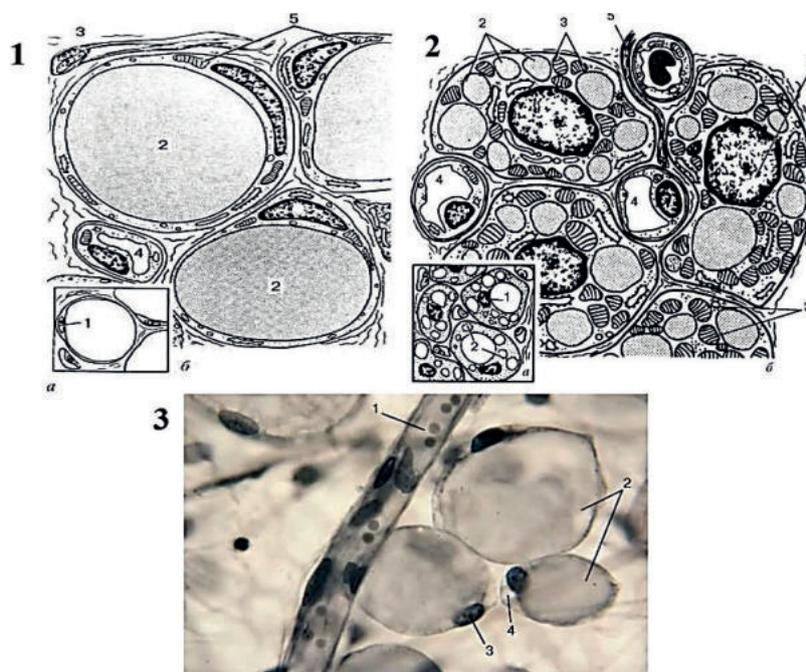


Рис. 2.1.8. 1 – строение белой жировой ткани: а – адипоциты с удаленным жиром в световом оптическом микроскопе; б – ультрамикроскопическое строение адипоцитов: 1 – ядро адипоцита; 2 – крупные капли липидов; 3 – нервные волокна; 4 – гемокапилляры; 5 – митохондрии адипоцита. 2 – строение бурой жировой ткани: а – адипоциты с удаленным жиром в световом оптическом микроскопе; б – ультрамикроскопическое строение адипоцитов: 1 – ядро адипоцита; 2 – мелко раздробленные липиды; 3 – многочисленные митохондрии; 4 – гемокапилляры; 5 – нервное волокно. 3 – адипоциты. 1 – капилляр; 2 – липидные включения; 3 – ядро; 4 – цитоплазма (микрофотография) (Афанасьев Ю.И. и др., 2012)

Сравнительная характеристика белых и бурых адипоцитов (Овсянников Д.Ю., 2023)

Показатель	Белый адипоцит	Бурый адипоцит
Цвет	Белый	Бурый
Размер клетки	Большой	Малый
Митохондрии	Одна	Большое количество
Ядро	Смещено к периферии	Расположено центрально
Жировые вакуоли	Одна большая вакуоль	Множество мелких жировых включений (вакуолей) в цитоплазме
Состав клетки	В основном триглицериды	Жировые кислоты, триглицериды
Функции	Защитная, запасы энергии	Несократительный термогенез, максимальная выраженность которого приходится на первые дни жизни младенца.

У доношенного новорожденного общее количество бурого жира составляет от 30 до 80 г или 1–3 % массы тела; эти запасы могут обеспечить ребенку защиту от умеренного охлаждения на 1–2 дня. С возрастом содержание бурой жировой ткани уменьшается, также снижается ее способность к теплопродукции. У детей, подвергшихся длительному охлаждению, бурая жировая ткань может полностью исчезнуть. При голодании сначала уменьшается количество белой жировой ткани, и только при больших сроках и степенях голодания исчезает бурый жир. Именно поэтому у дистрофичных детей резко увеличивается склонность к охлаждению.

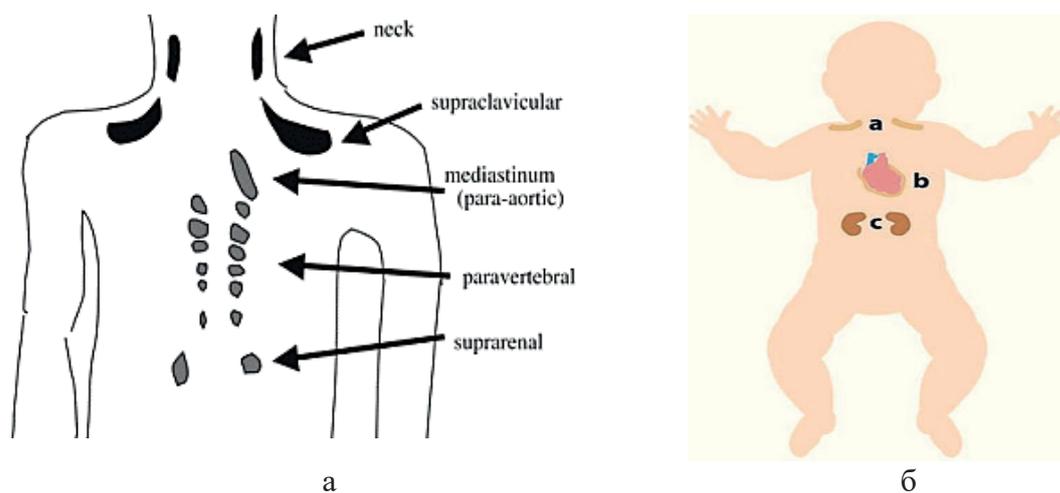


Рис. 2.1.9. Локализация бурого жира. Основные скопления бурой жировой ткани у младенцев расположены в надключичной области, области шеи, вокруг сердца (т.е. перикарда), почек (т.е. околопочечной области) (а, б) (Venkateshaiah M.D., 2010; Symonds M.E., 2015)

Основной функцией бурой жировой ткани является несократительный термогенез, максимальная выраженность которого приходится на первые дни жизни младенца. Несократительный термогенез – это теплопродукция, не связанная с мышечным сокращением, но обусловленная увеличением интенсивности обмена веществ, а значит, и увеличением потребления организмом кислорода. Окисление жирных кислот в бурой жировой ткани происходит без значимого синтеза макроэргов (в частности АТФ) в результате разобщения окисления и фосфорилирования в митохондриях с максимально возможным образованием теплоты. За счет этих процессов уровень теплопродукции в организме может увеличиться в 3 раза по сравнению с уровнем основного обмена (50 г бурого жира могут обеспечить 20% обмена энергии).

Термогенез в бурой жировой ткани активируется через индукцию специфического белка термогенина, осуществляемую с помощью катехоламинов и гормонов щитовидной железы. Этот факт может быть одним из объяснений склонности к гипотермии недоношенных детей, у которых указанные гормоны вырабатываются недостаточно (транзиторный вторичный ги-

потиреоз, обусловленный незрелостью гипоталамо-гипофизарной системы), запасы бурой жировой ткани незначительны. Бурая жировая ткань хорошо иннервирована: на бурых адипоцитах находится большое количество норадреналиновых рецепторов, симпатические норадренергические нервные окончания.

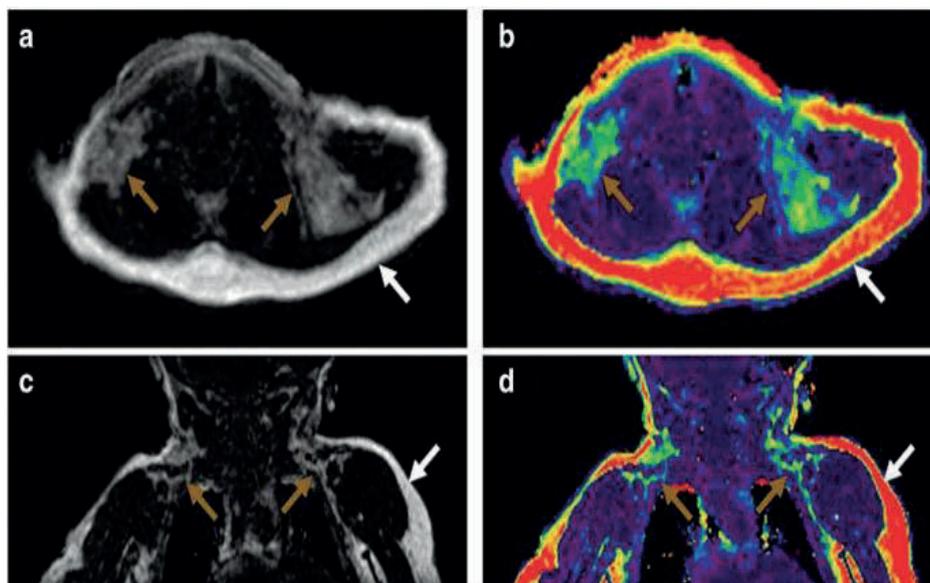


Рис. 2.1.10. Особенности визуализации бурой и белой жировой ткани в младенчестве. Аксиальные (a, b) и корональные (c, d) снимки МРТ у 4-месячного младенца, на которых изображены белый жир (белая стрелка) и бурый жир (коричневая стрелка) на уровне входного отверстия грудной клетки (Gilsanz V., Hu H.H., Kajimura S., 2013)

Волосы

К производным эпидермиса относятся волосы. Они на голове новорождённого вполне развиты, но отличаются отсутствием мозгового вещества. Кожа туловища, особенно спины и плеч, покрыта пушковыми волосами, причем у недоношенных детей их больше, чем у доношенных детей. Пушковый волосяной покров новорождённого выпадает в течение первого месяца жизни и заменяется волосами, которые в течение первого года жизни несколько раз выпадают и вырастают снова. Волосы на голове начинают расти ещё до рождения ребёнка. У новорождённых мальчиков их средняя длина 2,4 см, у девочек 2,6 см. Скорость роста волос у новорождённых равна 0,2 мм в сутки, затем она увеличивается до 0,3–0,5 мм. Общая продолжительность жизни волос, в том числе периода роста, периода покоя и периода выпадения, зависит от участка тела и типа волос. Например, ресницы и волосы в подмышечных впадинах живут 3–4 месяца, волосы головы могут жить до 4 лет. Количество волос на 1 см² головы у детей 3–9 лет составляет: у мальчиков – 199±14, у девочек – 185±10, у взрослых: рыжих – около 200, брюнетов – около 250, блондинов – 300 (Целуйко С.С., Красавина Н.П., Саяпина И.Ю., 2016).

Таблица 2.1.5

Типы волос у детей

Лануго (первородный пушок)	Пушковые волосы	Стержневые волосы
волосы плода появляются на 3-м месяце внутриутробного развития и выпадают примерно на 36–37-й неделе. Недоношенные новорожденные покрыты первородным пушком, который может сохраниться у доношенных на спине, плечах	светлые, тонкие волосы на теле ребенка, не более 1 см в длину, почти не содержащие пигмента	детский волос по составу как взрослый, но в 2–3 раза тоньше – 20–40 микрон, фолликулы расположены очень близко к эпидермису, кутикула имеет значительно меньше слоев; детский волос легко выпадает и ломается, медленно растет и меняется на взрослый тип после 2–3 лет. Волосы окончательно вырастают в период полового созревания и могут отличаться от ранних волос цветом и структурой. Ресницы у детей растут быстро, в 3–5 лет их длина как у взрослых – 7–8 мм

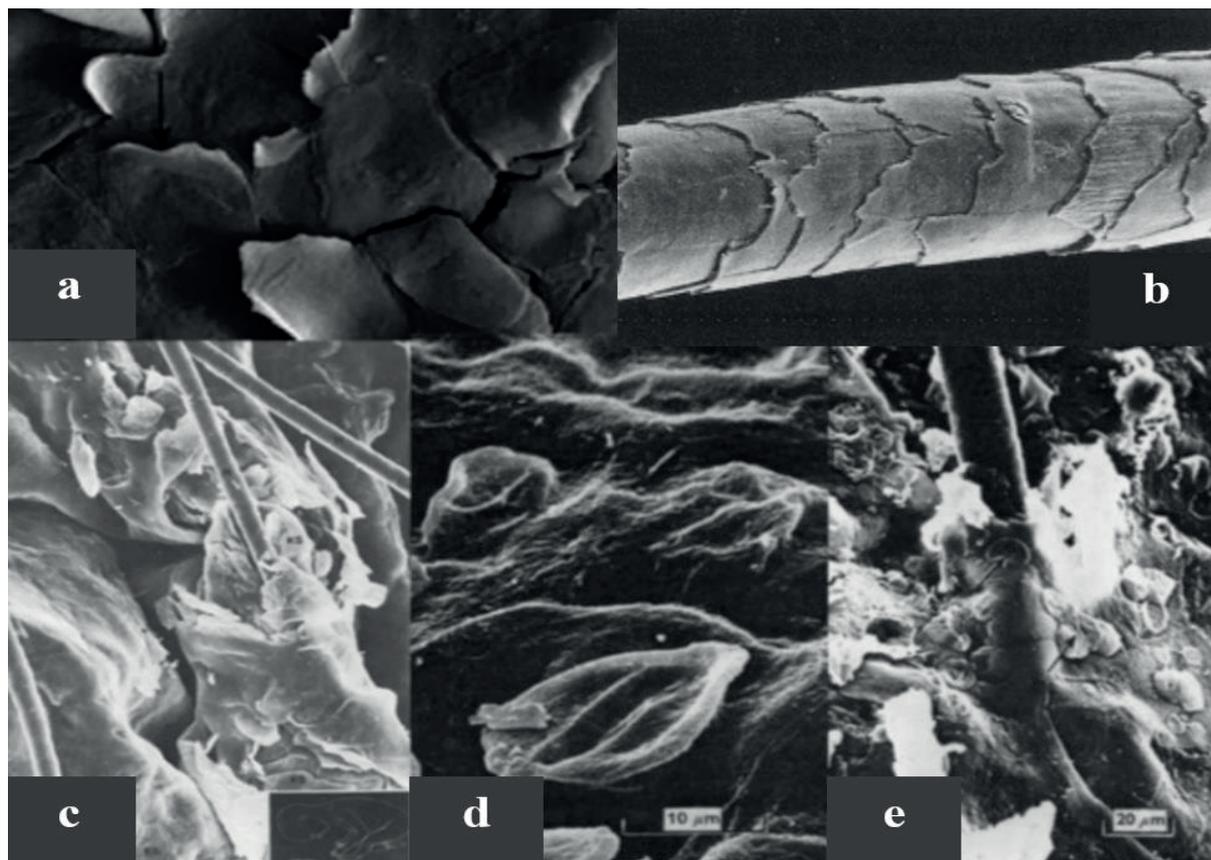


Рис. 2.1.11. **a** – внешний вид эпителия кожи взрослого человека по данным электронной микроскопии (Ratzeb A., 2010); **b** – волосы у человека европеоидной расы по данным электронной микроскопии (Hess W.M., 1990); **c–e** – сканирующая электронная микроскопия кожи плода человека (Whittaker D.K., 1971; Holbrook K.A., 1975)

Ногти

Ногти появляются на 5-й неделе внутриутробного развития, представляют собой измененный эпидермис (без зернистого и стекловидного слоев). У недоношенных – плохо развиты, мягкие, не покрывают ложе. У доношенных – доходят до конца ногтевых фаланг. При белково-энергетической недостаточности может появляться двусторонняя ложковидная деформация ногтей – койлонихия.

Скорость роста ногтей неодинакова для всех ногтей и зависит от многих факторов. До трех лет скорость роста ногтей пальцев рук равна 0,07 мм в сутки. В период от 20–30 лет увеличивается до 0,12 мм в сутки, к 80 годам равна 0,09 мм в сутки. Быстрее всех растет ноготь среднего пальца, за ним следует указательный, безымянный, большой и мизинец. Зимой скорость роста ногтей ниже на 8–10 %, чем летом. Ногти на пальцах ног растут медленнее, чем на пальцах рук (Целуйко С.С., Красавина Н.П., Саяпина И.Ю., 2016).

Потовые железы

Апокриновые (большие) – менее важны в терморегуляции, располагаются в аксиллярной и паховой областях, начинают функционировать в пубертатном возрасте.

Эккриновые (малые) – большая роль в терморегуляции, на ладонях, подошвах, лбе, на голове, плохо развиты выводные протоки, функционируют с 3–6 недели. Потоотделение – с 3–4 нед. К 5–7 годам железы полностью сформированы, адекватное потоотделение возникает в 7–8 лет.

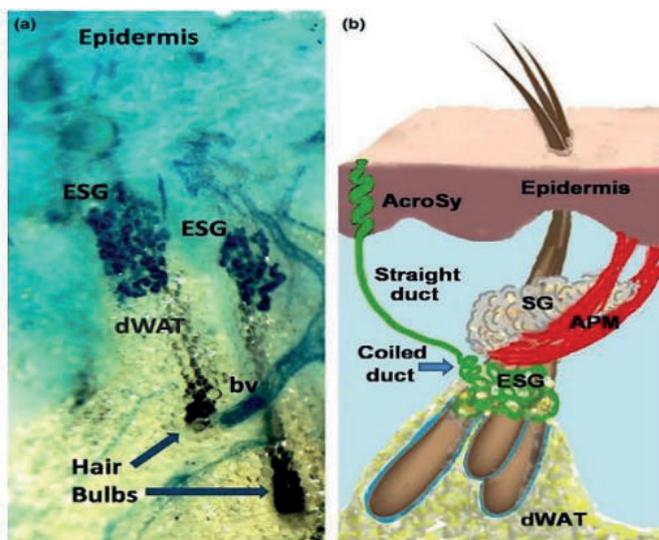
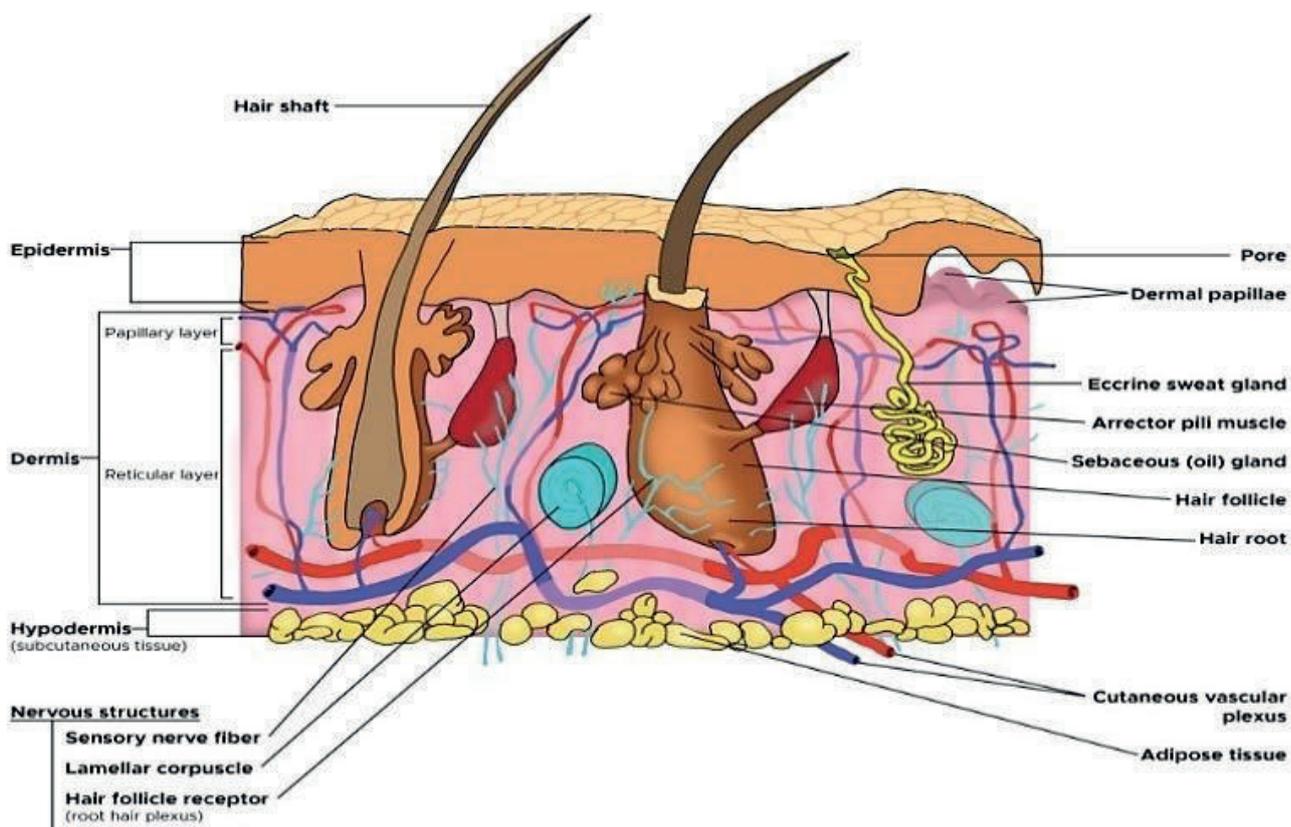


Рис. 2.1.12. Эккриновые железы человека (Hodge B.D., 2018; Poblet E., 2018)

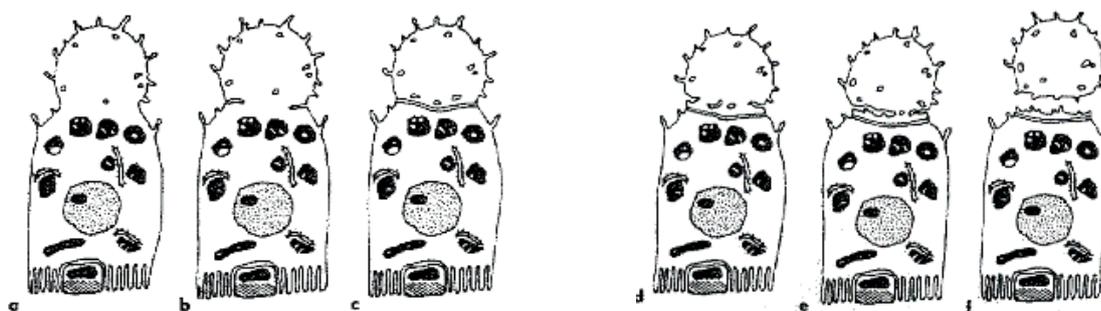


Рис. 2.1.13. Схематическое изображение механизма работы апокриновых желёз человека (Schaumburg-Lever G., Lever W. F., 1975)

Сальные железы начинают функционировать во внутриутробном периоде.

Новорожденный покрыт первородной **творожистой смазкой (Vernix caseosa)**. Кожа доношенного новорожденного достаточно хорошо развита несмотря на то, что подвергается воздействию воды и амниотической жидкости в течение 9 месяцев. Как только формируется роговой слой, постоянное воздействие жидкости на него должно вызывать значительное повреждение кожи, включая мацерацию, повреждение эпидермиса. Однако этого не происходит благодаря наличию сыровидной смазки Vernix caseosa.

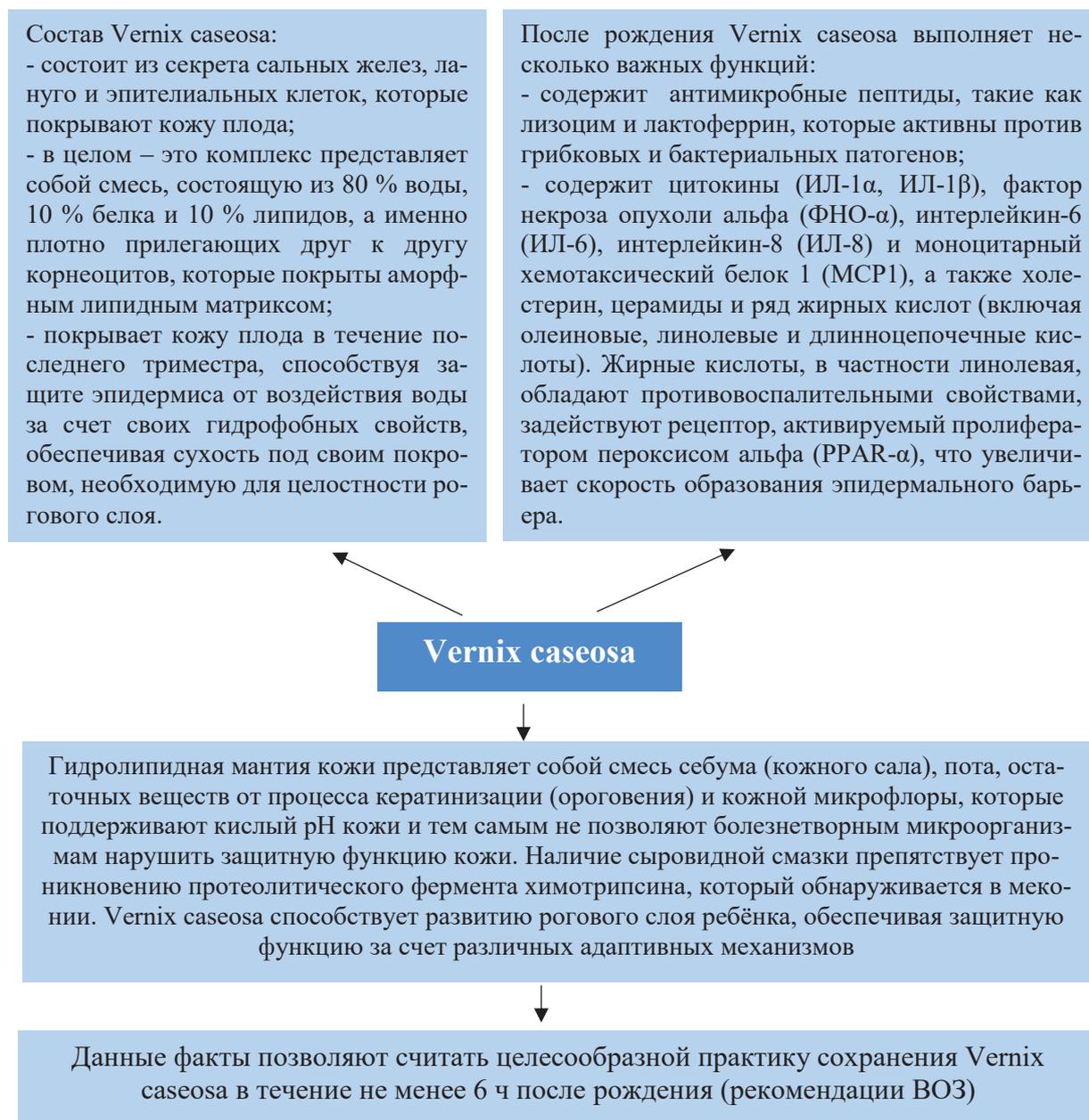


Рис. 2.1.14. Состав и функции Vernix caseosa (Захарова И.Н., 2018)

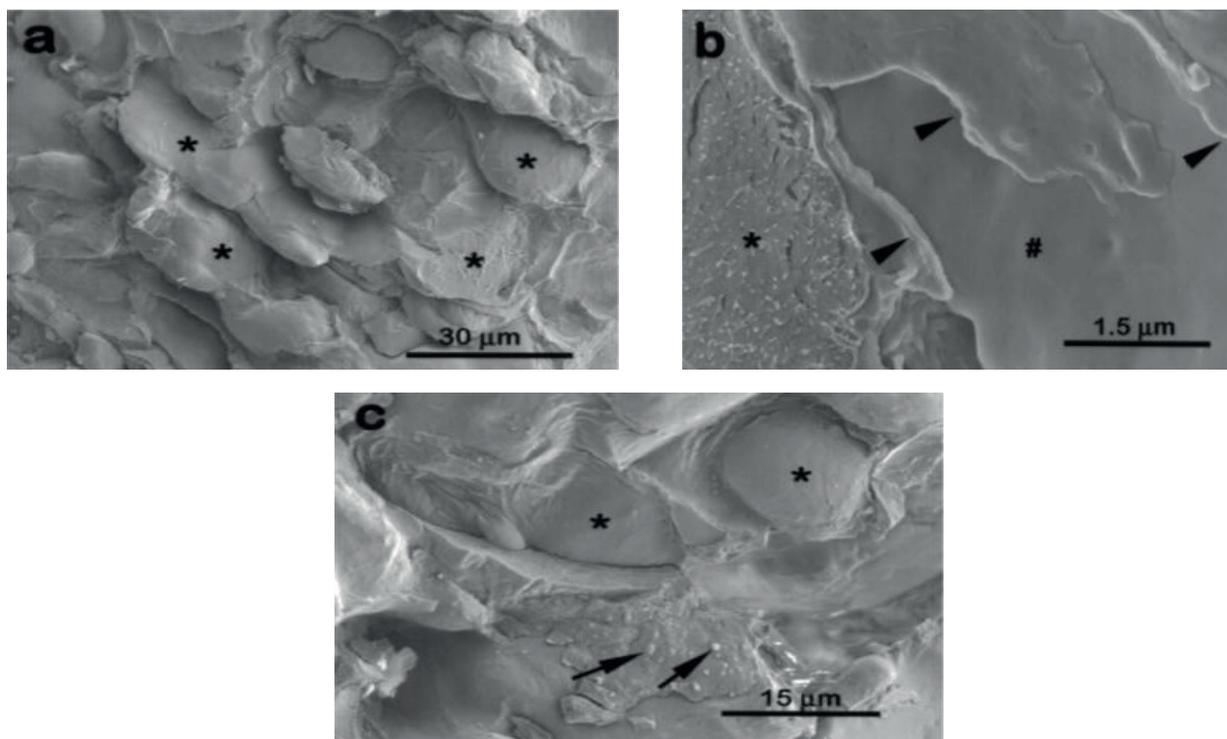


Рис. 2.1.15. Данные сканирующей электронной микроскопии *vernix caseosa*. Ориентация корнеоцитов плода (*), встроенных в липидный матрикс *vernix caseosa*, показана при (a) низком и (b) высоком увеличении. (a) Показано расположение корнеоцитов плода в столбиках, тогда как (b) иллюстрирует, что липид, покрывающий корнеоциты, расположен в виде гладких листиков (наконечники стрелок). В левой части микрофотографии изображен корнеоцит (*). Поскольку эта часть клетки лишена липидного покрытия и частично разрушена, внутренние филаменты обнажены и представляют собой неровную поверхность. Панель (c) показывает гранулированные включения в липидах между корнеоцитами (стрелки). Звездочками обозначены корнеоциты, покрытые липидами. Ультраструктурное исследование корнеоцитов *vernix caseosa* показало, что эти клетки плода можно легко отличить от взрослых корнеоцитов в роговом слое по отсутствию десмосомных прикреплений. Корнеоциты плода кажутся набухшими. Нормальная толщина корнеоцитов взрослого человека составляет приблизительно 0,5 мкм, тогда как толщина корнеоцитов, внедренных в *vernix*, составляла 1–2 мкм. Это увеличение объема корнеоцитов, вероятно, связано с высоким содержанием воды (Pickens W.L., 2000)

Окраска кожных покровов: физиологический катар кожи (ярко красная) – физиологическая эритема у новорождённых. Грудной ребенок – цвет кожи бледно-розовый. Старший возраст – кожа имеет телесный цвет.

Таблица 2.1.6

Функциональные особенности кожи у детей

Название функции	Особенности у детей
Защитная	Особенно в раннем возрасте выражена слабо в связи с тем, что роговой слой эпидермиса тонкий, а его кератинизация и связь с дермой недостаточны. Соединительная ткань дермы развита слабо; из-за недоразвития желез кожа сухая, а ее pH близка к нейтральной; местный иммунитет недостаточно сформирован
Пигментообразующая	Выработка меланина снижена, поскольку продукция меланокортина, а следовательно, и стимуляция меланоцитов, в первые месяцы (иногда годы) жизни недостаточные
Резорбционная	Повышена благодаря тонкости рогового слоя и обильной васкуляризации. Поэтому при местном применении гормональные мази или мази с высоким содержанием токсических веществ могут оказывать выраженное системное действие
Выделительная	Связанная с потоотделением, несовершенна
Терморегулирующая	Недостаточна или снижена. В первые месяцы жизни теплоотдача доминирует над теплопродукцией в связи с относительно большей поверхностью тела, богатой васкуляризацией, значительным непосредственным испарением и несовершенством центра терморегуляции в головном мозге. Вследствие этого ребенок легко перегревается или переохлаждается, поэтому необходимо создать для него оптимальный температурный режим

Дыхательная	Выражена в несколько раз сильнее, чем у взрослых, благодаря тонкому слою эпидермиса и богатой кровеносной капиллярной сети – у новорожденного она в 8 раз сильнее, чем у взрослого человека;
Синтетическая	В коже образуются витамины, ферменты, биологически активные вещества; Полноценна уже с возраста 3–4 недели. Под влиянием естественного или искусственного ультрафиолетового облучения в коже синтезируется витамин D3
Кожа как орган чувств	В таком качестве кожа хорошо функционирует уже с рождения. С раздражением кожных покровов связано исследование почти всех рефлексов новорожденного. В связи с недостаточной дифференцировкой органов зрения и слуха в первый месяц жизни ребенок узнает мать с помощью тактильного восприятия. В то же время чрезмерное раздражение кожи (например, мокрыми и грязными пеленками) может вызвать беспокойство новорожденного, нарушение сна и аппетита

Методы исследования кожи, подкожной жировой клетчатки:

- тепловидение, или инфракрасная термография;
- исследование с помощью лампы Вуда;
- витропрессия (диаскопия);
- дерматоскопия;
- биопсия кожи (дерматомная, кюретаж, пункционная, эксцизионная) с последующим гистологическим исследованием;
- мазки-отпечатки и соскобы кожи с последующим микроскопическим, цитологическим исследованием;
- кожные аллергологические пробы: внутрикожная, скарификационная, аппликационная проба (патч-тест), прик-тест, реакция Пирке, реакция Манту, диаскинтест; метод «кожного окна»;
- калиперометрия – измерение толщины жировой складки с помощью прибора калипера;
- УЗИ кожи и подкожной жировой клетчатки (рис. 2.1.16).

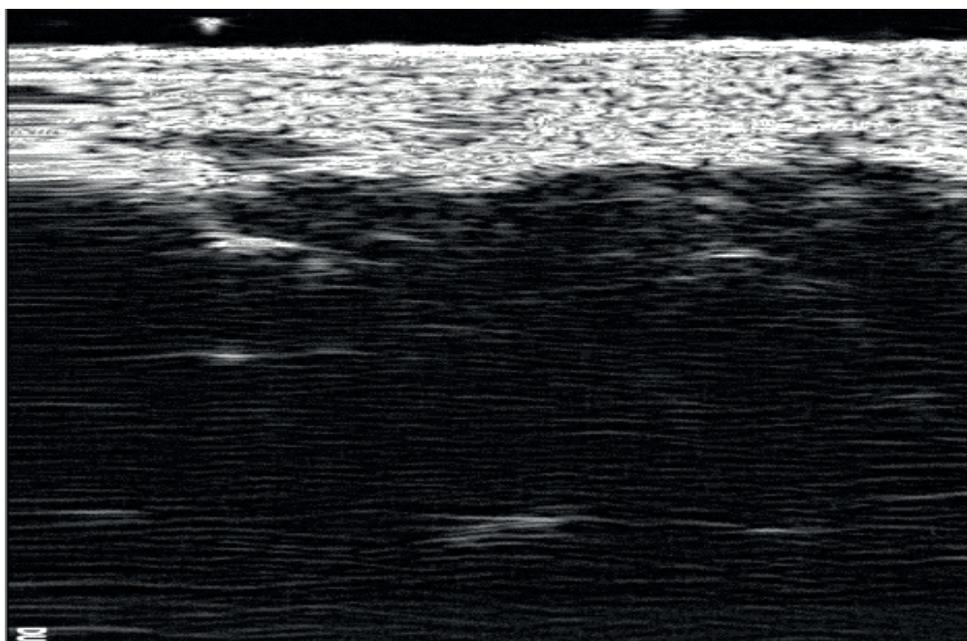


Рис. 2.1.16. Сканограмма кожи в норме (Омурзакова А.Т., Изранов В.А., 2019)

1.2. Семиотика нарушений и основные синдромы поражений кожи, подкожно-жировой клетчатки, волос, ногтей, потовых и сальных желёз. Алгоритмы диагностики. Клиническая характеристика. Лабораторная диагностика. Инструментальные исследования

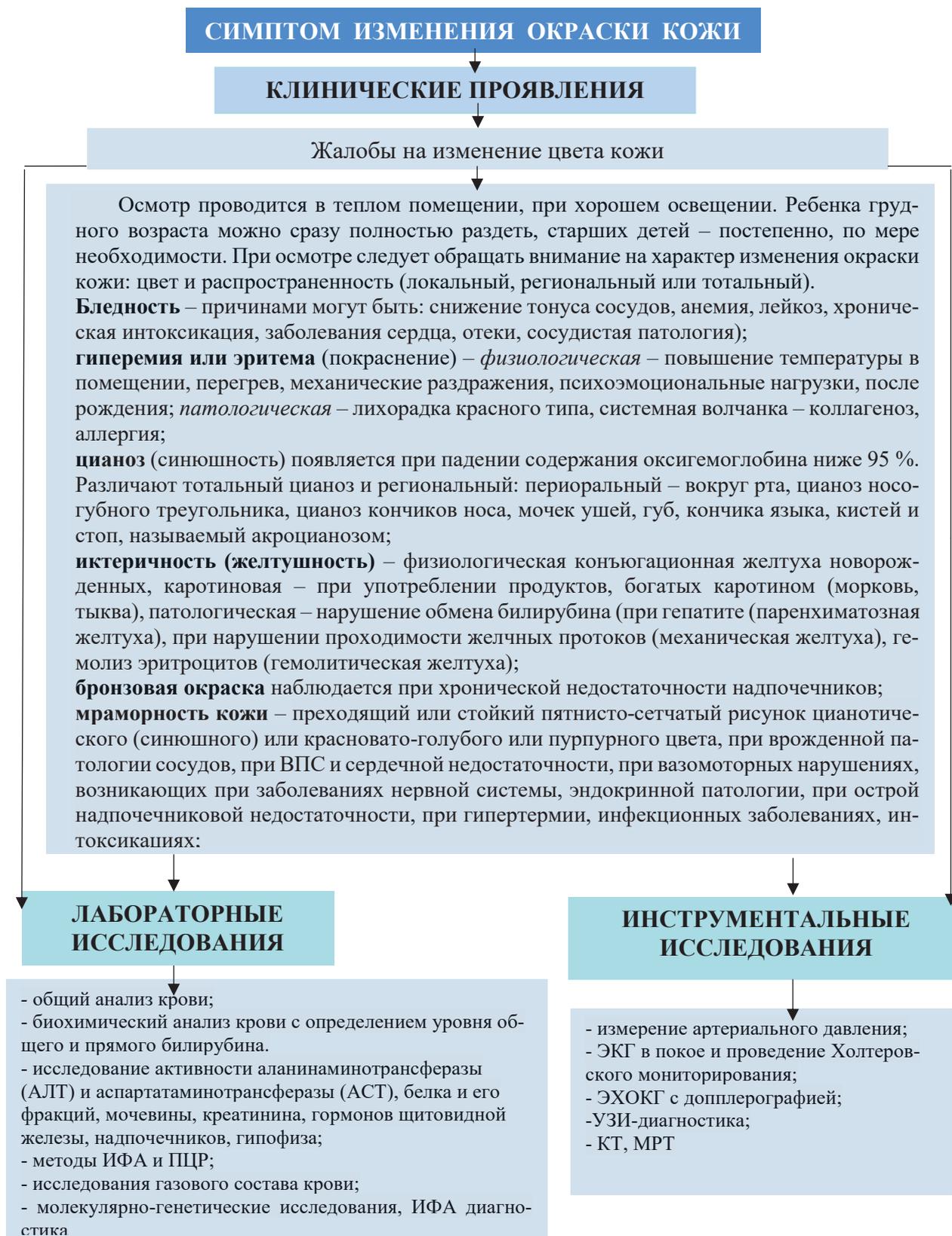


Рис. 2.1.17. Симптом изменения окраски кожных покровов

А



Б



Рис. 2.1.18. Синдром врожденной мраморной телеангиэктатической кожи. Новорожденная девочка, родившаяся с помощью кесарева сечения. Предполагаемый срок беременности составил 35 недель, поскольку наблюдение за беременностью не проводилось. При рождении вес составлял 1450 г, длина 38 см (А) (Filimon A., 2022). Новорожденная девочка, 2-ой день жизни, рождена доношенной (Б) (Kyriakou G., 2020). Синдром врожденной мраморной телеангиэктатической кожи (ВМТК) или *cutis marmorata teleangiectatica congenital*, также известный как синдром Catovan Lochuizein, представляет собой стойкое пятнистое поражение кожи. Более широко встречающееся доброкачественное транзиторное состояние новорожденных «мраморная кожа» отличается от ВМТК менее выраженными стойкостью и интенсивностью кожного процесса (Нурмеева А.Р., 2017)



а



б

Рис. 2.1.19. Транзиторные изменения кожи новорождённого: а – мраморная кожа новорождённого, сетчатая пятнистость кожи, вызванная реакцией сосудов на холод; б – милиа (O'connor N.R., 2008; Pye T., 2022)

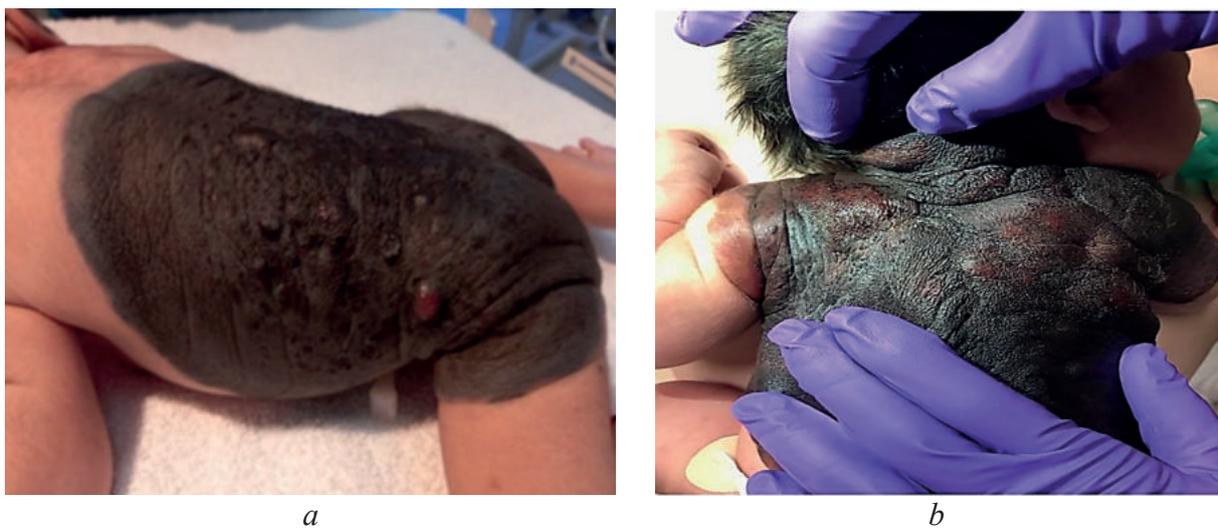


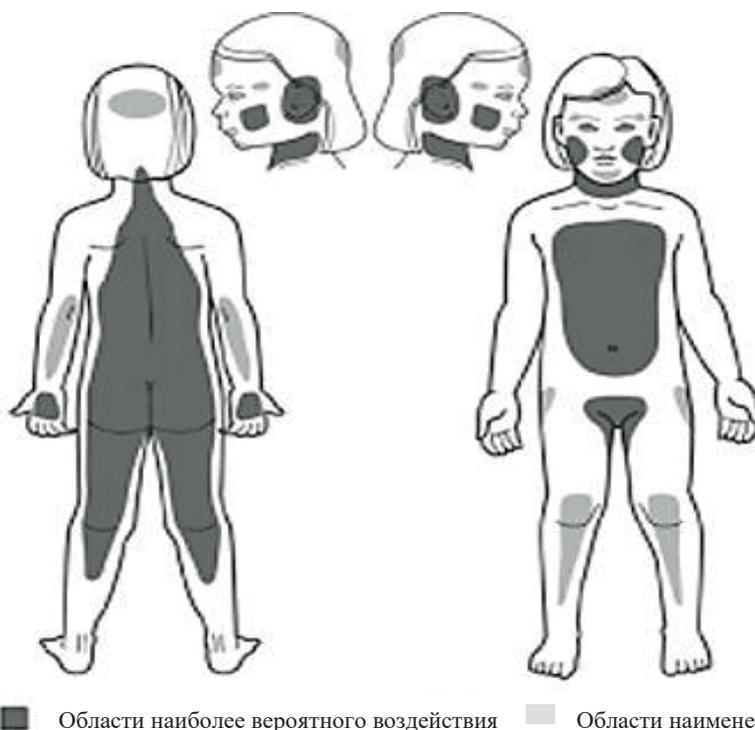
Рис. 2.1.20. (a–b) Гигантский врожденный меланоцитарный невус у новорожденных (Hashmi H.M., 2021). Меланоцитарные невусы – доброкачественные образования, возникающие вследствие пролиферации меланоцитов. Невусы коричневого и черного цвета содержат пигмент меланин, и корректно также название «пигментные невусы». Основной функцией меланина является защита ДНК-клеток от повреждения ультрафиолетовыми лучами. В период эмбриогенеза меланоциты из нервного гребня мигрируют в эктодерму, в первую очередь кожу и центральную нервную систему. Также меланоциты мигрируют в ткани глаза, уха, могут обнаруживаться в желудочно-кишечном и мочеполовом трактах. В эпидермисе меланоциты находятся дискретно между клетками базального слоя. Тогда как в меланоцитарных невусах меланоциты образуют гнездовые скопления не связанных между собой дендритными связями клеток. Такие клетки называются невусными (Воронина В.Р., 2019)



Рис. 2.1.21. c – врожденный меланоцитоз; распространенное, стойкое сине-серое окрашивание; d – альбинизм, тип 1 (Pore E., 2021; Gautam M., 2023)



Рис. 2.1.22. Обширные кровоподтеки на спине у 10-месячного ребёнка, у которого также было множество других новых и более старых кровоподтеков на лице и конечностях. Нарушение свертываемости крови было исключено лабораторным обследованием. У ребёнка были обнаружены переломы черепа и заживающие переломы рёбер. Заключение – домашнее насилие над ребёнком. Родители ребёнка были лишены родительских прав (Sirotnak A.P., 2004)



■ Области наиболее вероятного воздействия □ Области наименее вероятного воздействия

Рис. 2.1.23. Участки повреждений кожи, которые в большей или меньшей степени указывают на жестокое обращение с ребёнком (Fassier A., 2013)

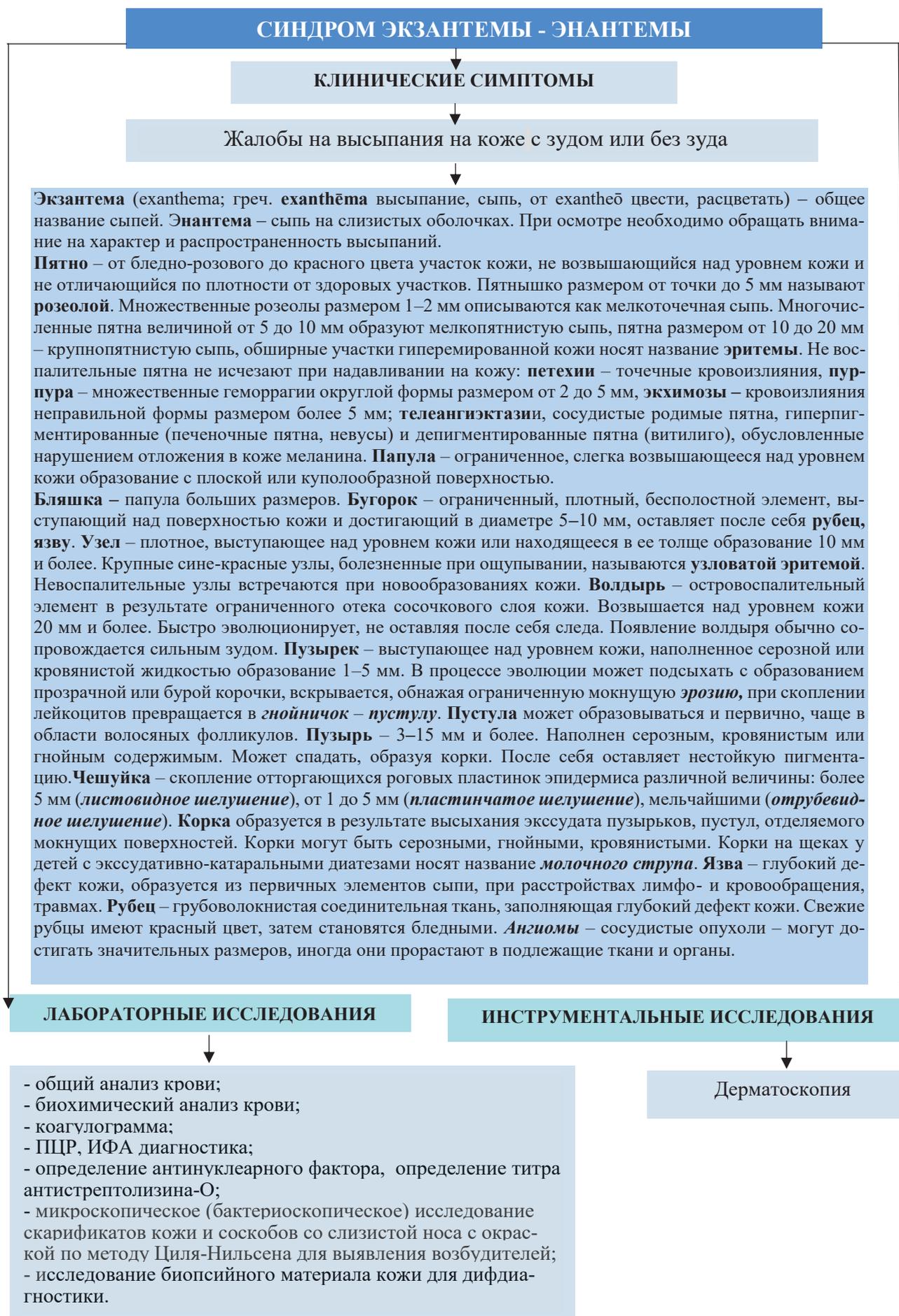


Рис. 2.1.24. Синдром экзантемы-энантемы

Первичные и вторичные морфологические элементы

Первичные морфологические элементы сыпи	Вторичные морфологические элементы сыпи
<p>Пятно (лат. macula) Узелок (лат. papula) Пузырек (лат. vesicula) Гнойничок (лат. pustula) Волдырь (лат. urtic) Бугорок (лат. tuberculum) Узел (лат. nodus)</p>	<p>Корка (лат. crusta) Чешуйка (лат. squama) Эрозия (лат. erosio) Язва (лат. ulcus) Трещина (лат. fissura). Рубец (лат. cicatrix)</p>

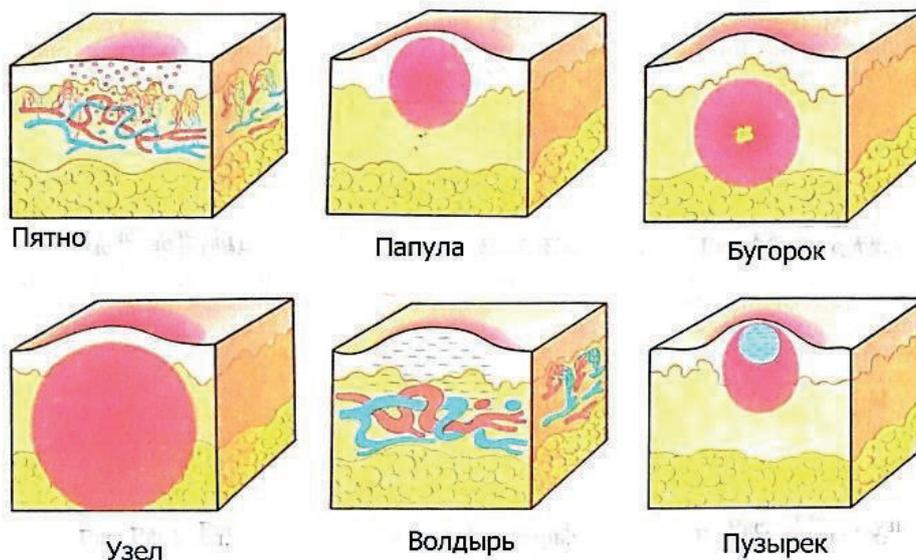


Рис. 2.1.25. Первичные элементы поражения кожи (Геппе Н.А., Подчерняевой Н.С., 2008; Платонова А.Н., Бакулев А.Л., Утц С.Р., 2017)



Рис. 2.1.26. Первичные элементы поражения кожи : 1 – папулы, 2 – узел, 3 – пузырек, 4 – пузырь, 5– пустула, 6 – волдырь (Платонова А.Н., Бакулев А.Л., Утц С.Р., 2017)

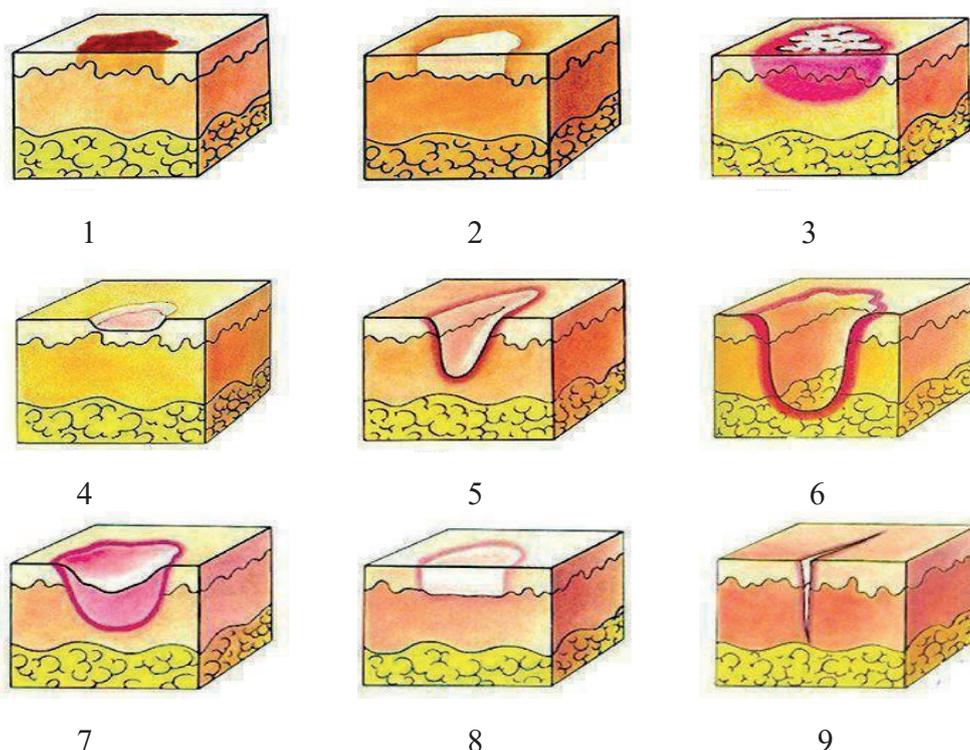


Рис. 2.1.27. Вторичные морфологические элементы поражения кожи: 1 – пятно гиперпигментированное, 2 – пятно депигментированное, 3 – чешуйка, 4 – эрозия, 5 – ссадина, 6 – язва, 7 – рубец, 8 – атрофия, 9 – трещина (Генне Н.А., Подчерняевой Н.С., 2008; Платонова А.Н., Бакулев А.Л., Утц С.Р., 2017)

Таблица 2.1.8

Виды геморрагической сыпи у детей

Симптом	Характеристика	Причины
Пурпура:	Капиллярные кровоизлияния в кожу, под кожу или в слизистые оболочки, не бледнеющие при надавливании:	патология одного или нескольких звеньев гемостаза
Петехии	точечные очаги кровоизлияний	тромбоцитопатии, тромбоцитопении, ДВС-синдром
Экхимозы	кровоизлияния, диаметр которых превышает 3 мм, вначале имеют пурпурную или голубовато-чёрную окраску, затем цвет меняется до коричневого, жёлто-коричневого, границы, как правило, размыты	единичные при травматизации кожи; множественные, разных размеров и формы, разного цвета (симптом «шкурки леопарда») при тромбоцитопении
Петехиально-папулезная сыпь	выстает над уровнем кожи, образуются в результате выхода эритроцитов из воспаленных сосудов в окружающие ткани	геморрагический васкулит, аллергический васкулит, инфекционные процессы
Звездчатая сыпь	в виде звездочек, неправильной формы, плотная, приподнимающаяся над поверхностью кожи, массивнее на нижних отделах рук, ног, ягодицах, веках; при тяжелом течении высыпания и на лице, верхних отделах туловища, с очагами некроза	менингококковая инфекция
Телеангиэктазии	мелкие расширенные кровеносные сосуды	системные или наследственные заболевания (атаксия-телеангиэктазия, наследственная геморрагическая телеангиэктазия), после длительной терапии наружными фторированными глюкокортикостероидными, при розацеа

Основные группы заболеваний кожи

Название группы	Симптомы и болезни
Дисплазии	Перерастяжимость кожи, дополнительные складки, «бульдожья» шея. Снижение эластичности, участки измененной кожи, разные варианты невусов, <i>гемангиомы</i> .
Дистрофии	Ксероз, сухость, шелушение, нарушения пигментации, эпидермолиз. Разные виды ихтиоза.
Инфекции и инфекции кожи	Гнойнички, разные пиодермии, псевдофурункулез, пузырьчатка новорожденных, пузырьковый лишай, герпетическое высыпание, контактный моллюск, микозы кожи, чесотка и вшивость.
Изменения кожи при детских инфекциях	Различные экзантемы при скарлатине, кори, краснухе, ветряной оспе, энтеровирусной инфекции. Менингококковой инфекции, псевдотуберкулёз и др.
Аллергические заболевания	Пятнисто-папулезные высыпания, эритема, эрозии, мокнутие. Зуд. Корки. Чешуйки, сухость, экскориации. Экзема. Себорея. Лихенификация.
Изменения кожи при неинфекционных заболеваниях	Бледность, гиперемия. Цианоз, желтушность, отечность.



Рис. 2.1.28. Диагностический алгоритм липодистрофического синдрома у детей и подростков (Соркина Е.Л., 2017)

Липодистрофии представляют собой гетерогенную группу заболеваний, характеризующихся полной или частичной потерей подкожно-жировой клетчатки, отличить наследственные формы от приобретенных только по клиническим признакам не всегда легко (Соркина Е.Л., 2017).

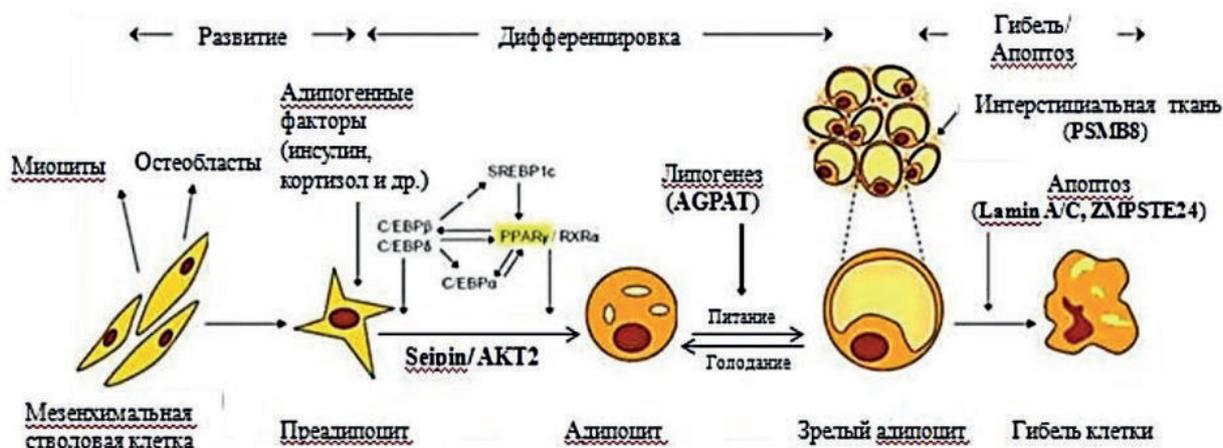


Рис. 2.1.29. Патогенез нарушений развития, дифференцировки и клеточной гибели адипоцита при наследственных липодистрофиях (Соркина Е.Л., 2017)

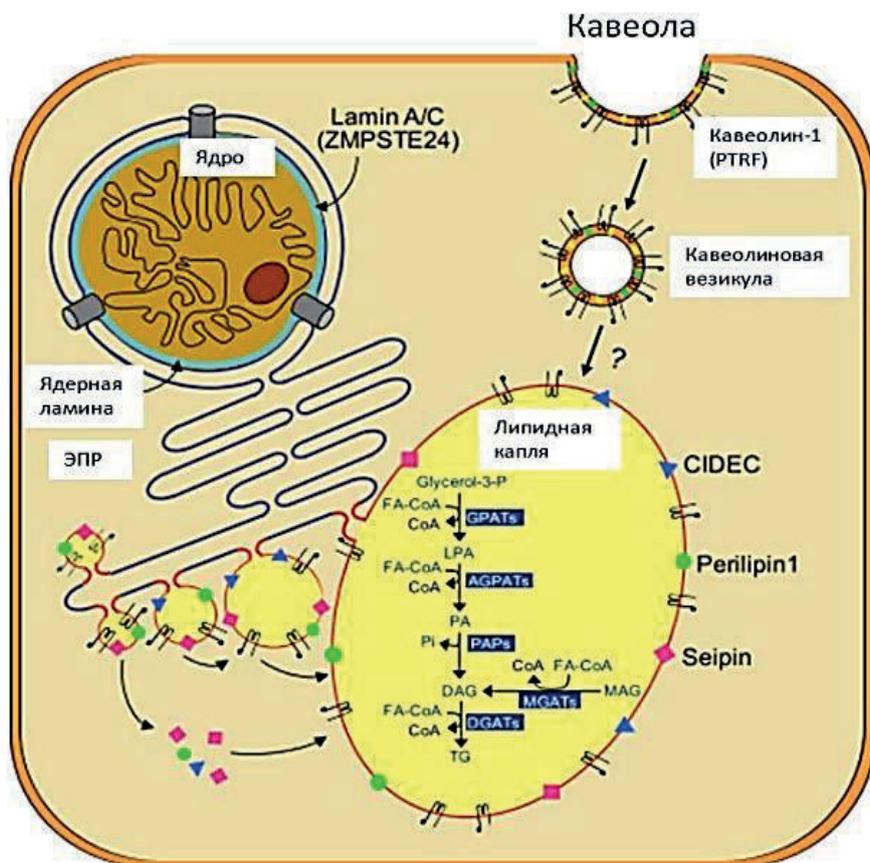


Рис. 2.1.30. Формирование липидной капли в адипоците (Соркина Е.Л., 2017)

В российской популяции, как и в европейской, наиболее частым генетическим дефектом у пациентов с семейной парциальной липодистрофией были мутации в гене LMNA, но также встречались мутации в генах PPARG, BSCL2, PPP1R3A, AKT2, LMNB2, POLD1. У пациентов с генерализованной липодистрофией были выявлены мутации в генах AGPAT2, BSCL2, PPP1R3A, а у пациентов с прогероидными синдромами в генах WRN (в 50% случаев), LMNA. Мутации в исследованных 18 генах не были выявлены у 47% пациентов с липодистрофиями, что предполагает необходимость дальнейшего поиска генов кандидатов. Наследственную липодистрофию следует заподозрить при наличии у пациента на фоне отсутствия ожирения выраженной рельефности скелетных мышц и подкожных вен нижних конечностей, черного акантоза, прогероидных черт, в сочетании с дислипидемией и/или неалкогольной жировой болезнью печени и/или нарушениями углеводного обмена (Соркина Е.Л., 2017).

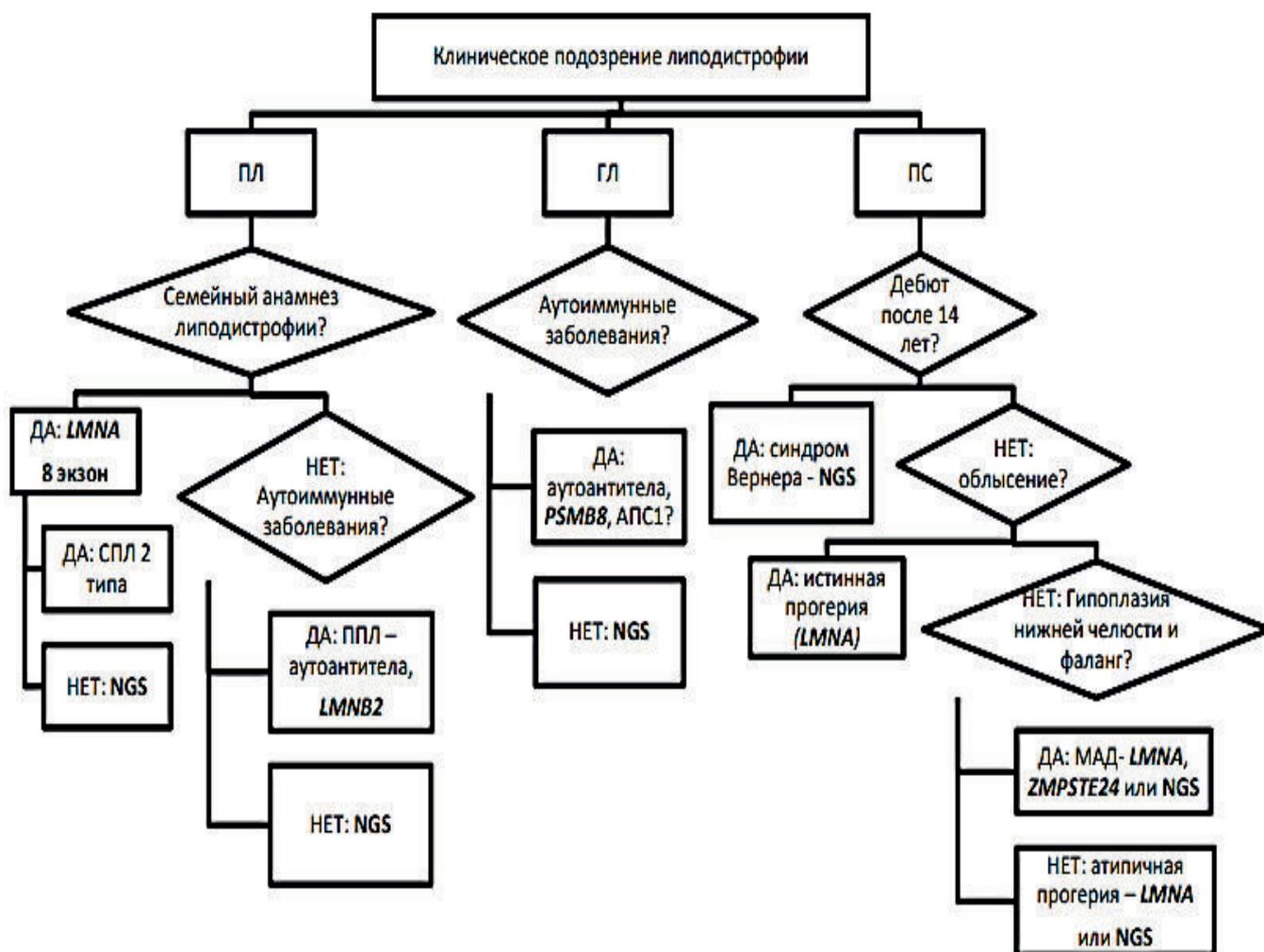


Рис. 2.1.31. Алгоритм диагностики синдромов липодистрофий.
*NGS – секвенирование нового поколения (Соркина Е.Л., 2017)



Рис. 2.1.32. Приобретенная генерализованная липодистрофия у ребёнка 13 лет, страдающего сахарным диабетом 1 типа, в процессе роста и развития. Панели (А) и (Б), показывают внешний вид лица в возрасте 4 и 7 лет. Панели (С–F) демонстрируют внешний вид того же мальчика в возрасте 13 лет. На фото видны передняя и боковая стороны тела, псевдогипертрофия всех мышц, флебомегалия, генерализованная потеря подкожного жира (*Kumar R. et al., 2018*)



Рис. 2.1.33. Парциальная липодистрофия. Внешний вид пациенток с мутацией R482W гена LMNA представлен на рисунке: 1–3 (слева направо) из семьи 1; 4, 5 – родственно не связаны. Пациент с синдромом Вернера (мутациями в гене WRN); 6 слева направо: в 4, 7, 15, 18 лет; в 41 год (Соркина Е.Л., 2017)

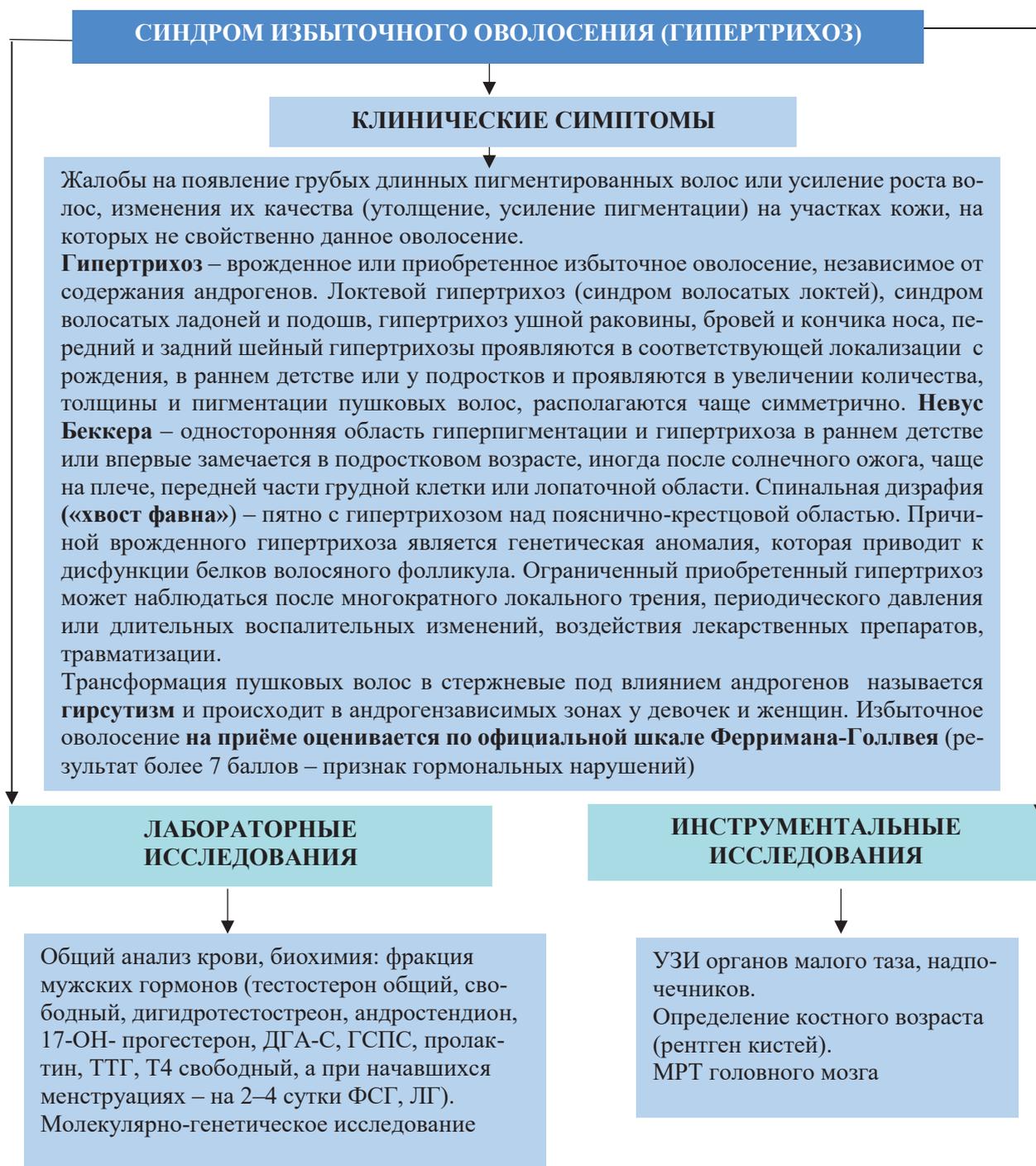


Рис. 2.1.34. Синдром избыточного оволосения (гипертрихоз)

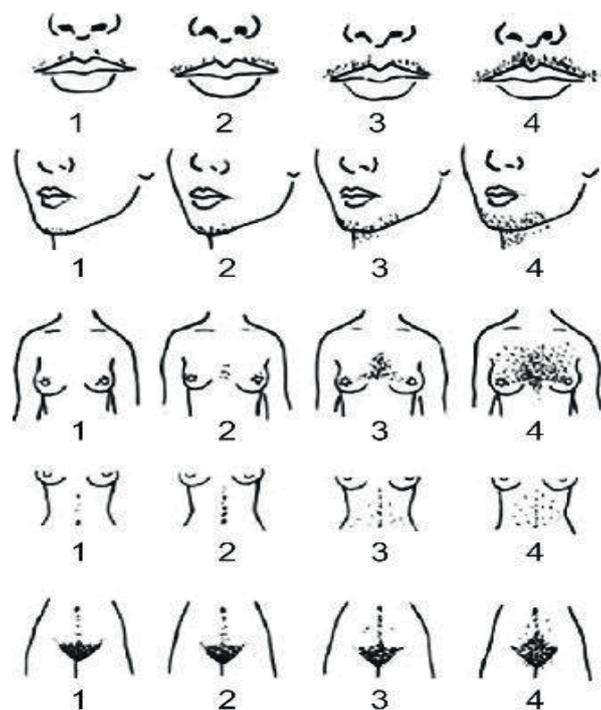


Рис. 2.1.35. Шкала Ферримана–Голлвея для оценки наличия и степени выраженности гирсутизма у женщин. The Ferriman–Gallwey score (Ferriman D., 1961)

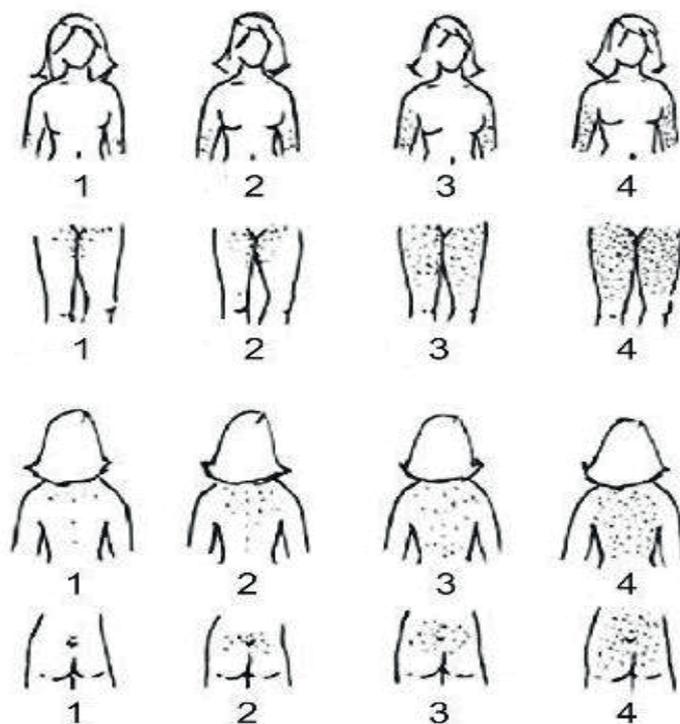


Рис. 2.1.36. Синдром избыточного оволосения (гипертрихоз)

Содержание (шаблон): оценивается степень выраженности оволосения в 9 областях тела по 4-балльной шкале. Ключ (интерпретация): сумма баллов по всем областям называется гирсутным числом. Диагноз «гирсутизм» устанавливается при гирсутном числе более 8. Критерии оценки степени тяжести гирсутизма: легкая (до 15 баллов), умеренная (16–25 баллов) и тяжелая (выше 25 баллов) (Ferriman D., 1961).



Рис. 2.1.37. Гипертрихоз у 5-летней девочки, получавшей местно миноксидил в связи с очаговой алопецией (Rampon G., 2016). Гипертрихоз у 2-летнего мальчика, получавшего местно миноксидил (стимулирует рост волос при андрогензависимом облысении; механизм усиления роста волос предположительно связан с вазодилатацией и улучшением микроциркуляции в коже и трофики волосяных луковиц, стимуляцией перехода волосяных фолликулов из фазы покоя в фазу роста; модулирует воздействие андрогенов на волосяные мешочки) в связи с очаговой алопецией. Обратите внимание на увеличенное количество и толщину волос на спине и лице этого маленького ребенка, что свидетельствует о гипертрихозе (d) (Herskovitz I., 2013). (e) Лануго у новорождённого ребёнка (O'connor N.R., 2008; Pye T., 2022)



Рис. 2.1.38. Гипертрихоз у новорождённого ребёнка в возрасте 2 дней, направленного в отделение интенсивной терапии новорожденных (ОРИТ) из-за множественных врожденных пороков развития. Ребенок родился путем вагинальных родов на 38-й неделе беременности от 27-летней женщины. Старшая сестра здорова. Антенатальный анамнез не отягощен. Родители были двоюродными родственниками. Вес при рождении 2450 г (3–10-й центиль), окружность головы 32 см (< 3-го центиля). Физикальное обследование выявило черепно-лицевые пороки развития (микроцефалия, аномальная форма черепа, скошенные низу глазные щели, эпикант, гипертелоризм, низкая переносица, микрогнатия, дисморфические низко посаженные уши, короткая шея). Наблюдалась камптодактилия на обеих руках, отчетливые аномалии пальцев ног; оба тазобедренных сустава находились в положении сгибания и внешней ротации, надколенники располагались кзади. У пациента отмечен диффузный гипертрихоз, особенно на ногах, руках и спине. Анализ кариотипа – 46, XY, del (10). Эхокардиографическое исследование выявило открытый артериальный проток (Orman A., 2020)



Рис. 2.1.39. Гипертрихоз у новорождённого ребёнка с Barber–Say syndrome – редким врожденным заболеванием, характеризующимся тяжелым гипертрихозом, избыточным развитием кожи, дисморфизмом лица (включая макростомию, телекант, аномально низко посаженные уши и выпуклый кончик носа) (Suga K., 2014)



Рис. 2.1.40. Синдром избыточного оволосения (гипертрихоз) – пучёк Фавна (а), гипертрихоз передней поверхности шеи (b), генерализованный гипертрихоз у ребёнка на лице (c) и на спине (d) (Vashi R.A., 2001)



Рис. 2.1.41. Очаговая алопеция волосистой части головы у детей (Nanda Arti, 2002; Ju B.H. et al., 2013)

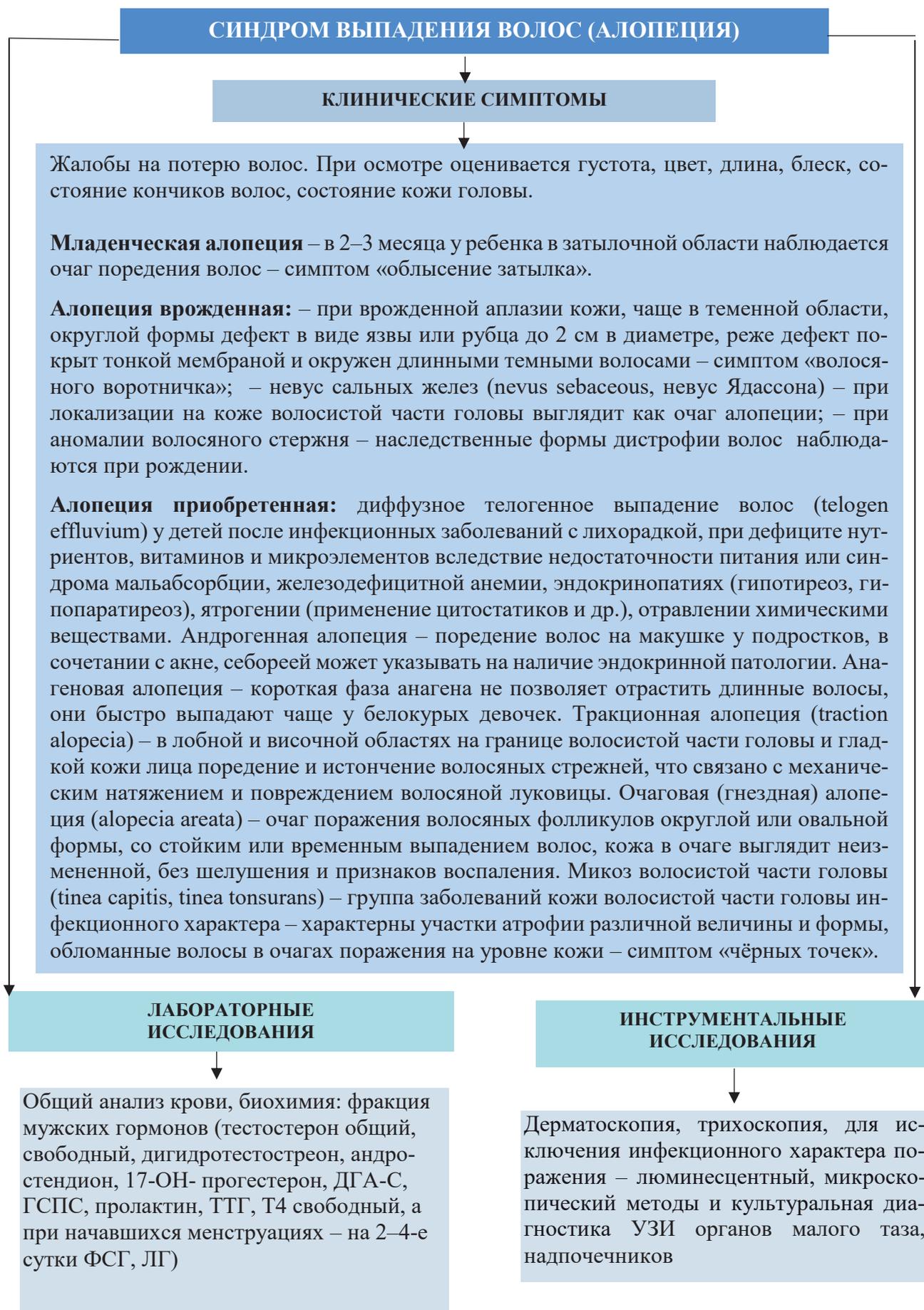


Рис. 2.1.42. Синдром алоpecia (Антонова С.Б. и др., 2020)

Симптомы поражения ногтей при различных заболеваниях

Вид поражения	Характеристика	Диагностическое значение
Койлонихия	ложкообразные вдавления ногтей, в сочетании с исчерченностью	возникают при дефиците железа или хрома в организме
Симптом наперстка	точечные углубления на поверхности ногтевой пластинки	наблюдаются у больных псориазом, при этом ногти постепенно мутнеют, приобретают поперечную или продольную исчерченность, истончаются и атрофируются (<i>онихолизис</i>)
Онихомикоз	ногти мутные, желтые, утолщаются, деформируются с появлением на них мелких ямок и трещин, иногда отделяются от ногтевого ложа	Поражение ногтя грибками-дерматофитами, микроспорией и другими
Симптом «желтых ногтей»	рост ногтей замедляется, появляется их полная или частичная желтая окраска и поперечная исчерченность	развивается у детей после перенесенных заболеваний дыхательных путей
Симптом «часовых стекол»	выраженная выпуклость ногтей	при некоторых пороках сердца, хронических процессах в легких, инфекционном эндокардите
Онихогрифоз	ноготь, чаще большого пальца ноги, становится утолщенным и искривленным	дистрофия ногтя, которую может вызвать ношение неудобной обуви
«Когтистые» ногти	нарушение формы, искривление ногтей	при врожденной дистрофии ногтей, эктодермальной дисплазии
Лейконихия	появление внутри ногтя белых пятен или линий	после травм, при дистрофии и тяжелых острых или хронических заболеваниях
Паронихий	воспалительный отек и покраснение кожи вокруг околоногтевого валика	возникает после травматизации околоногтевого валика
Обкусанные ногти	короткие с неровными краями ногти	при неврозах, состояниях психической напряженности
Точечные геморрагии под ногтями, в ногтевом ложе		возникают при тромбоваскулите
Отсутствие или недостаточное развитие ногтей		при врожденной эктодермальной дисплазии



а



б

Рис. 2.1.43. Дистрофия ногтей (а); деформированная или частично разрушенная ногтевая пластинка, ставшая ломкой. Примерно в 50 % случаев это вызвано онихомикозом. Другие распространенные причины включают травму, псориаз, красный плоский лишай, доброкачественные опухоли и врожденные аномалии. Утолщение ногтей (б); повышенная кривизна ногтей с гипертрофией мягкотканых компонентов пальца. Изменение формы ногтей ассоциируется с врожденными, хроническими инфекционными, неопластическими заболеваниями легочной и сердечно-сосудистой систем, заболеваниями щитовидной железы и воспалительными заболеваниями кишечника (*Mahajan V.K., Handa S., 2021*)

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один или несколько правильных ответов.

Вариант 1

1. Бледность кожи наблюдается при
 - 1) анемии
 - 2) отеках
 - 3) спазме сосудов
 - 4) ожирении
2. Венозный рисунок в виде «головой медузы» появляется при
 - 1) гидроцефалии
 - 2) рахите
 - 3) застойных явлениях в системе воротной вены
3. Морфологические элементы кожи бывают
 - 1) полостные
 - 2) первичные
 - 3) вторичные
4. Чешуйка (squama) – это
 - 1) глубокий дефект кожи
 - 2) ограниченное, слегка возвышающееся над уровнем кожи образование
 - 3) скопление отторгающихся пластинок эпидермиса
5. Онихомикоз бывает при
 - 1) возникают при дефиците железа или хрома в организме
 - 2) поражении ногтя грибками
 - 3) дистрофии ногтя, которую может вызвать ношение неудобной обуви
6. Тургор мягких тканей снижен при
 - 1) ожирении
 - 2) обезвоживании
 - 3) коллагенозах
7. Увеличение затылочных лимфатических узлов отмечается при
 - 1) краснухе
 - 2) скарлатине
 - 3) остром бронхите
8. «Физиологическая» желтуха бывает в возрасте
 - 1) период новорожденности
 - 2) до 1 года
 - 3) период полового созревания
9. В российской популяции наиболее частым генетическим дефектом у пациентов с семейной парциальной липодистрофией являются мутации в гене
 - 1) LMNA
 - 2) PPARG, BSCL2, PPP1R3A, AKT2, LMNB2, POLD1
 - 3) AGPAT2, BSCL2, PPP1R3A
10. Детский волос имеет диаметр (микрон)
 - 1) 20–40
 - 2) 120–140
 - 3) 300

Вариант 2

1. Зеленоватый оттенок желтухи характерен для
 - 1) геморрагической анемии
 - 2) физиологической желтухи
 - 3) механической желтухи
2. Витилиго – это
 - 1) депигментированные пятна
 - 2) гиперпигментированные пятна
 - 3) розеола

- 3. При пневмонии наблюдается**
- 1) гиперемия кожи
 - 2) желтуха
 - 3) цианоз
- 4. При гидроцефалии расширяется венозная сеть**
- 1) на голове
 - 2) в верхней части спины
 - 3) на передней брюшной стенке
- 5. К первичным морфологическим элементам кожи относятся**
- 1) пятно
 - 2) папула
 - 3) чешуйка
- 6. Болезненность лимфатических узлов отмечается при**
- 1) остром воспалительном процессе
 - 2) хроническом процессе
 - 3) пневмонии
- 7. Подкожный жировой слой становится плотным при**
- 1) аллергии
 - 2) склереме
 - 3) гипотрофии
- 8. При положительном симптоме жгута наблюдается**
- 1) петехиальная сыпь
 - 2) волдырь
 - 3) бугорок
- 9. Дефицит массы тела выявляется при**
- 1) липодистрофии
 - 2) ожирении
 - 3) нормосомии
- 10. Отеки выявляются при исследовании**
- 1) кожи
 - 2) почек
 - 3) подкожной жировой клетчатки.

ОТВЕТЫ НА ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Вариант 1

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

Вариант 2

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

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Быков, В.Л. Гистология, цитология и эмбриология. Атлас: учебное пособие / В.Л. Быков, С.И. Юшканцева. – ГЭОТАР-Медиа, 2022 г. – 2023. – 1023 с.
2. Воронина, В.Р. Меланоцитарные невусы у детей: изменяющиеся образования у растущих пациентов / В.Р. Воронина. // Практика педиатра. – 2019. – № 1. – С. 36–41.
3. Воронцов, И.М. Пропедевтика детских болезней / И.М. Воронцов, А.В. Мазурин – М.: Медицина, Фолиант (мед.), 2010. – 1008 с.
4. Выпадение волос (алопеция) у детей: этиология, эпидемиология, особенности клинического течения, дифференциальная диагностика / С.Б. Антонова [и др.] // Педиатрия. – 2020. –Том 99. – №6. – С. 148–154.
5. Гистология, эмбриология, цитология : учебник / Ю.И. Афанасьев, Н.А. Юрина, Е.Ф. Котовский [и др.]. – ГЭОТАР-Медиа, 2023. – 832 с.
6. Дерматовенерология. Атлас: учебное пособие / А.Н. Платонова, А.Л. Бакулев, С.Р. Утц. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017. – 136 с.
7. Дерматология детского возраста / И.Г. Сергеева [и др.]. – М.: РАЕН, 2015. – 108 с. <https://mir.ismu.baikal.ru/src/portfolio/7380.pdf>
8. Детская дерматовенерология: учебник / под ред. И.А. Горланова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017. – 512с.
9. Захарова, Л.И. Амбулаторная неонатология. Формирование здоровья ребенка первого года жизни. Практическое руководство для врачей-педиатровпервичного звена здравоохранения, врачей общей практики, семейных врачей / Л.И. Захарова, Д.В. Печуров, Н.С. Кольцова. – Самара, 2014. – С. 85–190.
10. Кузнецов, С.Л. Гистология, цитология и эмбриология: краткий курс / С.Л. Кузнецов, Н.Н. Мушкамбаров. – М.: ООО «Издательство «Медицинское информационное агентство»», 2012. – 180 с.
11. Морфофункциональные характеристики кожи у детей, способы защиты и восстановления. / Ю.С. Ковалева, А.А. Ведлер, М.А. Козлова, Е.А. Субботин // РМЖ. Медицинское обозрение. – 2018. – Т. 2. – № 10. – С. 35–39.
12. Омурзакова, А.Т. Ультразвуковая анатомия кожи: обзор / А.Т. Омурзакова, В.А. Изранов // Вестник Балтийского федерального университета им. И. Канта. – 2019. – № 4. – С. 85–95.
13. Педиатрия: учебник: в 5 томах. / под ред. д-ра мед. наук Д.Ю. Овсянникова. – Том 3: Аллергология, онкогематология, дерматология и неврология / Д. Ю. Овсянников, О. А. Тиганова, А. В. Попа [и др.]. – Москва: РУДН, 2023. – 522 с.
14. Пропедевтика детских болезней: учебник для студентов медицинских вузов / под ред. Н.А. Геппе, Н.С. Подчерняевой. – М.: ГЭО ТА Р-Медиа, 2008. – 464 с.
15. Ревякина, В.А. Дифференциальная диагностика кожных сыпей у детей / В.А. Ревякина. // Лечащий врач – 2010. – № 5. – С. 29–31.
16. Синдром врожденной мраморной телеангиоэктатической кожи с множественными изъязвлениями у новорожденного ребенка / А.Р. Нурмеева, Е.В. Бильдюк, И.Н. Нурмеев, А.Р. Хамитова // Практическая медицина. – 2017. – №10 (111). – С. 116–118.
17. Соркина, Е.Л. Наследственные липодистрофии: клинические, гормональные и молекулярно-генетические характеристики: 14.01.02 – эндокринология // Диссертация на соискание ученой степени кандидата медицинских наук: Москва, 2017. – 137 с.
18. Целуйко, С.С. Особенности тканей, органов и систем у детей различных возрастных групп: учебное пособие для студентов, обучающихся по специальности педиатрия / С.С. Целуйко, Н.П. Красавина, И.Ю. Саяпина. – Благовещенск, 2016. – 120 с.
19. Arafat, E.A. Ultrastructural and immunohistochemical characteristics of telocytes in the skin and skeletal muscle of newborn rats / E.A. Arafat // Acta histochemical. – 2016. – № 118(6). – P. 574–580. doi: 10.1016/j.acthis.2016.06.001
20. Current Diagnosis, Treatment and Clinical Challenges in the Management of Lipodystrophy Syndromes in Children and Young People / Samim Özen, Barış Akinci, Elif A. Oral Affiliations expand // J. Clin. Res. Pediatr Endocrinol. – 2020, Mar 19. – № 12 (1). – P. 17–28. doi: 10.4274/jcrpe.galenos.2019.2019.0124.
21. Fassier, A. Fractures in children younger than 18 months / A. Fassier, P. Gaucherand, R. Kohler // Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research. – 2013. – Т. 99. – № 1. – P. 160–170. doi: 10.1016/j.otsr.2012.11.004
22. Filimon, A.T. Cutis marmorata telangiectatica congenita-a case report. / A.T. Filimon, Burdan, R. D. // Pediatric Oncall Journal. – 2022. – № 22(1). <https://www.pediatriconcall.com/pediatric-journal/view/fulltext-articles/1436/J/0/0/790/0>
23. Gautam M., Shingala K. A Review of Dermal Melanocytosis // Indian Journal of Paediatric Dermatology. – 2023. – Т. 24. – № 3. – P. 211–216. doi: 10.4103/ijpd.ijpd_66_22
24. Gilsanz V. Relevance of brown adipose tissue in infancy and adolescence / V. Gilsanz, H.H. Hu, S. Kajimura // Pediatric research. – 2013. – Т. 73. – № 1. – P. 3–9. doi: 10.1038/pr.2012.141
25. Shamim, N. Giant Congenital Melanocytic Nevi in a Pakistani Newborn / N. Shamim, V. Kumar & S. Idrees // Cureus. – 2021. – № 13(5) – P. e15210–e15210. doi: 10.7759/cureus.15210

26. Herskovitz, I. Minoxidil induced hypertrichosis in a 2year-old child / I. Herskovitz, J. Freedman, A. Tosti // *F1000 Research*. – 2013. – Т. 2. – doi: 10.12688/f1000research.2-226.v1
27. Hess, W.M. Human hair morphology: A scanning electron microscopy study on a male Caucasoid and a computerized classification of regional differences / W.M. Hess, R.E. Seegmiller, J.S. Gardner, J.V. Allen & S. Barndregt // *Scanning microscopy*. – 1990. – № 4(2). – P. 16. <https://digitalcommons.usu.edu/microscopy/vol4/iss2/16>:
28. Hodge, B.D. Anatomy, skin sweat glands / B.D. Hodge, T. Sanvictores, R.T. Brodell. – 2018. – PMID: 29489179
29. Holbrook K.A. The fine structure of developing human epidermis: light, scanning, and transmission electron microscopy of the periderm / K.A. Holbrook, G.F. Odland // *Journal of Investigative Dermatology*. – 1975. – № 65(1). – P. 16–38. doi: 10.1111/1523-1747.ep12598029
30. Ju, B.H. et al. A case report on child with different types of alopecia / Ju B. H. et al. // *The Journal of Pediatrics of Korean Medicine*. – 2013. – Т. 27. – №. 3. – P. 53–64. doi:10.7778/jpkm.2013.27.3.053
31. King, A. Biology and function of fetal and pediatric skin. / A. King, S. Balaji, S.G. Keswani // *Facial plastic surgery clinics of North America*. – 2013. – Т. 21. – №. 1. – P. 1–6. doi: 10.1016/j.fsc.2012.10.001
32. Kumar, R. Case Report: Acquired generalised lipodystrophy and type 1 diabetes mellitus in a child: a rare and implacable association / R. Kumar, R.K. Paliana, A. Bhatia D. Dayal // *BMJ Case Reports*. – 2018. – bcr-2018. doi: 10.1136/bcr-2018-225553
33. Kyriakou, G. Born in the purple: an exceptional case of cutis marmorata telangiectatica congenita. / G. Kyriakou, E. Gialeli, E. Vryzaki & S. Georgiou // *Acta Dermatovenerologica Croatica*, 2020. – № 28(4). – P. 247–248. PMID: 33835001
34. Mahajan, V.K. Diagnosis of skin diseases. In *Atlas of Dermatology, Dermatopathology and Venereology: Cutaneous Anatomy, Biology and Inherited Disorders and General Dermatologic Concepts*. – 2021. – P. 45–107. Cham: Springer International Publishing doi:10.1007/978-3-319-45134-3_9-1
35. Nanda, A. Alopecia areata in children: a clinical profile / A. Nanda, S. Abdulwahab // *Pediatric dermatology*. – 2002. – № 19. – P. 482–485. doi: 10.1046/j.1525-1470.2002.00215.x
36. O'connor, N.R. Newborn skin: part I. Common rashes / N.R. O'connor, M.R. McLaughlin, P. Ham // *American family physician*. – 2008. – Т. 77. – №. 1. – P. 47–52. PMID: 18236822
37. Orman, A. Hypertric Hosis in a newborn with Deletion of the sHort arm of cHromosome 10 (10p12. 1) / A. Orman, N. Hakan, A.Caglar, M. Aydin, E. Taskin // *Pediatric Oncall Journal*. – 2020. – № 17(2). doi: 10.7199/ped.oncall.2020.17
38. Pickens, W.L. Characterization of vernix caseosa: water content, morphology, and elemental analysis / W.L. Pickens, R.R. Warner, Y.L. Boissy, R.E. Boissy, S.B. Hoath // *Journal of investigative dermatology*. – 2000. – № 115(5). P. 875–881. doi: 10.1046/j.1523-1747.2000.00134.x
39. Poblet E. Eccrine sweat glands associate with the human hair follicle within a defined compartment of dermal white adipose tissue / E. Poblet at al // *British Journal of Dermatology*, 2018;178(5), 1163–1172. doi: 10.1111/bjd.16436/
40. Ponrartana, S. Brown adipose tissue in the buccal fat pad during infancy / S. Ponrartana, S. Patil, P.C Aggabao, Z. Pavlova, S.U. Devaskar & V. Gilsanz // *PloS one*. – 2014. – № 9(2). – P. e89533. doi: 10.1371/journal.pone.0089533
41. Pope, E. Neonate Dermatology. In *Atlas of Dermatology, Dermatopathology and Venereology: Cutaneous Anatomy, Biology and Inherited Disorders and General Dermatologic Concepts* / E. Pope, N. Deodhare, I. Lara-Corales. – 2021. – P. 585–633. Cham: Springer International Publishing.
42. Pye, T. Birth and the Newborn / T. Pye, S. Scoffin, J. Quade, J. Krieg // *Child Growth and Development Canadian Ed.* – 2022. <https://ecampusontario.pressbooks.pub/childgrowthanddevelopment/chapter/3-birth-and-the-newborn/>
43. Rampon, G. Infantile generalized hypertrichosis caused by topical minoxidil / G. Rampon, C. Henkin, P.R.M.D. Souza & Jr, H.L. D. Almeida // *Anais brasileiros de dermatologia*. – 2016. – № 91. – P. 87–88.
44. Rateb, A. Scaly scalp in different dermatological diseases: a scanning and transmission electron microscopical study / A. Rateb, E.B. Wafaa, B. Abdel-Aal // *Nature and Science*. – 2010. – № 8(12). – P. 61–69.
45. Schaumburg-Lever G. Secretion from human apocrine glands: an electron microscopic study. // *Journal of Investigative Dermatology* / G. Schaumburg-Lever, W.F. Lever. – 1975. – Т. 64. – № 1. – P. 38–41. doi: 10.1111/1523-1747.ep12540893
46. Seidenari, S. Thickness and echogenicity of the skin in children as assessed by 20-MHz ultrasound / S. Seidenari et al // *Dermatology*. – 2000. – Т. 201. – P. 218–222. doi: 10.1159/000018491
47. Sirotnak, A.P. Physical abuse of children / A.P. Sirotnak, T. Grigsby, R.D. Krugman // *Pediatrics in review*. – 2004. – № 25(8). – P. 264–277. doi: 10.1542/pir.25-8-264
48. Suga, K. A case of Barber-Say syndrome in a male Japanese newborn / K. Suga, M. Shono, A. Goji, S. Matsuura, M. Inoue, M. Kawahito, K. Mori // *Clinical Case Reports*. – 2014. – № 2(5). – P. 224. doi: 10.1002 / ccr3.128.
49. Symonds M. E., Pope M., Budge H. The Ontogeny of Brown Adipose Tissue / M.E. Symonds, M. Pope, H. Budge // *Annual Review of Nutrition*. – 2015. – Т. 35. – P. 295–320. doi: 10.1146/annurev-nutr-071813-105330
50. Vashi, R.A. Primary generalized and localized hypertrichosis in children / R.A. Vashi, A.J. Mancini, A.S. Paller // *Archives of dermatology*. – 2001. – Т. 137. – №. 7. – C. 877–884. doi: 10-1001/pubs.Arch Dermatol.-ISSN-0003-987x-137-7-dst00093

51. Venkateshaiah, M.D. Brown fat and its thermoregulatory role in the human neonate / M.D. Venkateshaiah, K.D. Muralidhara, A. Zubaidi // Journal of Physiological and Biomedical Sciences. – 2010. – Т. 23. – №. 2. – P. 5–10. doi: [li01.tci-thaijo.org/index.php/j-pbs/article/view/251144](https://doi.org/10.1001/j-pbs/article/view/251144)
52. Visscher, M.O. Premature infant skin barrier maturation: status at full-term corrected age / M.O. Visscher, A.N. Carr, V. Narendran // Journal of Perinatology: Official Journal of the California Perinatal Association. – 2020. – № 41(2). – P. 232–239. doi: [10.1038/s41372-020-0704-3](https://doi.org/10.1038/s41372-020-0704-3)
53. Visscher, M. The Ontogeny of Skin / M. Visscher, V. Narendran // Advances in wound care. – 2014. – № 3(4). – P. 291–303. doi: [10.1089/wound.2013.0467](https://doi.org/10.1089/wound.2013.0467)
54. Whittaker, D.K. The surface layer of human foetal skin and oral mucosa: a study by scanning and transmission electron microscopy / D.K. Whittaker, D. Adams // Journal of anatomy. – 1971. – Т. 108. – Pt 3. – P. 453. PMC1234182

Клинические рекомендации

1. **Гнездная алопеция МКБ 10: L63** : клинические рекомендации / Министерство Здравоохранения Российской Федерации, Общероссийская общественная организация "Российское общество дерматовенерологов и косметологов". – Москва, 2024. – Текст : электронный / Рубрикатор клинических рекомендаций МЗ РФ : [сайт]. – URL: https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/196_2 (дата обращения: 18.09.2024).
2. **Лепра [болезнь Гансена] МКБ 10: A30** : клинические рекомендации. – Москва, 2021.
3. **Дерматит контактный МКБ 10: L23, L24, L25** : клинические рекомендации / Министерство Здравоохранения Российской Федерации, Общероссийская общественная организация "Российское общество дерматовенерологов и косметологов", Российская ассоциация аллергологов и клинических иммунологов. – Москва, 2021. – Текст : электронный / Рубрикатор клинических рекомендаций МЗ РФ : [сайт]. – URL: https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/213_2 (дата обращения: 18.09.2024).
4. **Липодистрофия тотальная врожденная МКБ 10: E88.1** : клинические рекомендации. – Москва, 2017.
5. **Локализованный гипертрихоз МКБ 10: L68.2** : клинические рекомендации / Министерство Здравоохранения Российской Федерации, Общероссийская общественная организация "Российское общество дерматовенерологов и косметологов". – Москва, 2024. – Текст : электронный / Рубрикатор клинических рекомендаций МЗ РФ : [сайт]. – URL: https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/792_1 (дата обращения: 18.09.2024).

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 2

КОСТНО-МЫШЕЧНАЯ СИСТЕМА

2.1. Строение и функции. Возрастные особенности. Нормативные показатели

Скелет в эмбриональном периоде образуется из мезенхимальных клеток в процессе остеогенеза: дермального (соединительнотканного) и хондрального (хрящевого). Основная дифференцировка происходит с 5-й по 8-ю неделю внутриутробного развития.

Таблица 2.2.1

Процессы остеогенеза

Дермальный (соединительнотканый)	Хондральный (хрящевой)
костная ткань формируется непосредственно из мезенхимы, так образуются кости: <i>свода черепа, нижней челюсти, лица и диафизы ключиц</i>	из мезенхимы вначале формируется хрящевая модель кости, а затем происходит периостальное или энхондральное окостенение: <i>все остальные части скелета</i> , хрящевая модель будущей кости постепенно замещается костной тканью, а хрящ разрушается

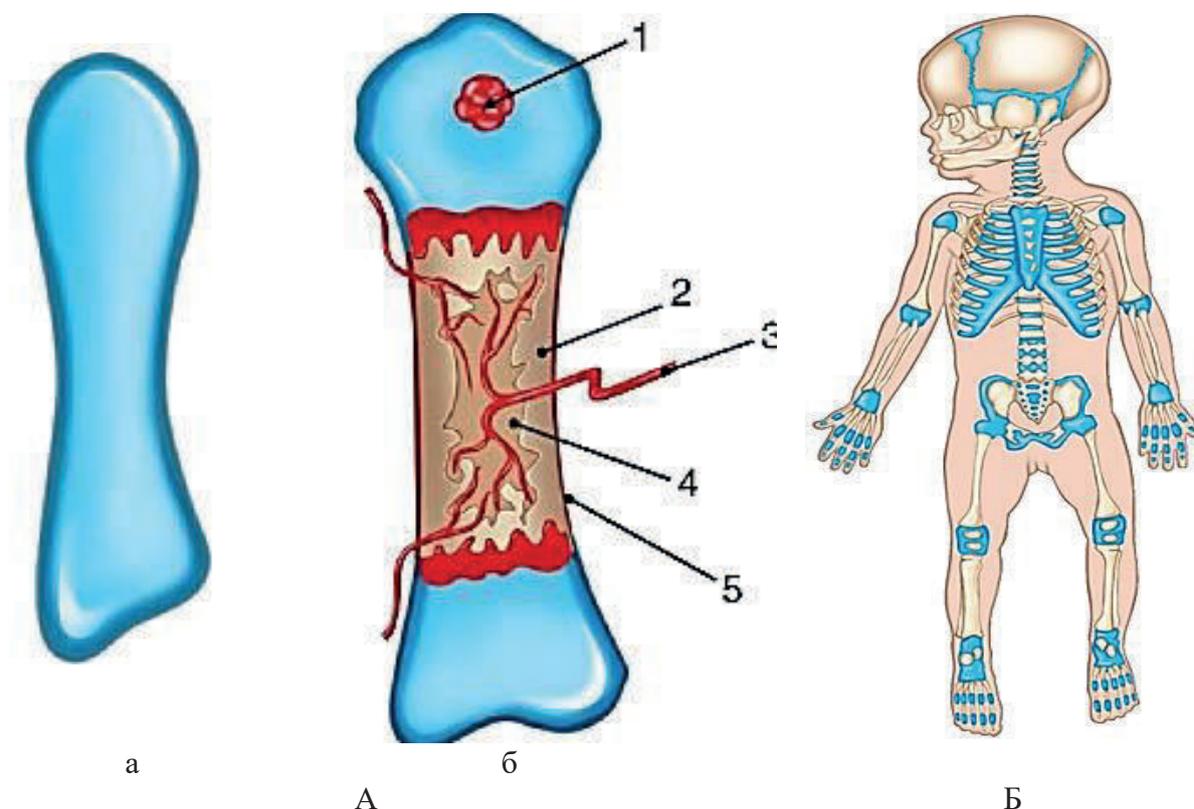


Рис. 2.2.1. А – хондральный остеогенез: а – хрящевая стадия; б – начало окостенения: 1 – точка окостенения в эпифизе кости; 2 – костная ткань в диафизе; 3 – врастание в кость кровеносных сосудов; 4 – формирующаяся полость с костным мозгом; 5 – надкостница.

Б – скелет новорожденного (голубой цвет – хрящевая или плотная соединительная ткань; жёлтый цвет – костная ткань) (Михайлов С.С., Чукбар А.В., 2011)

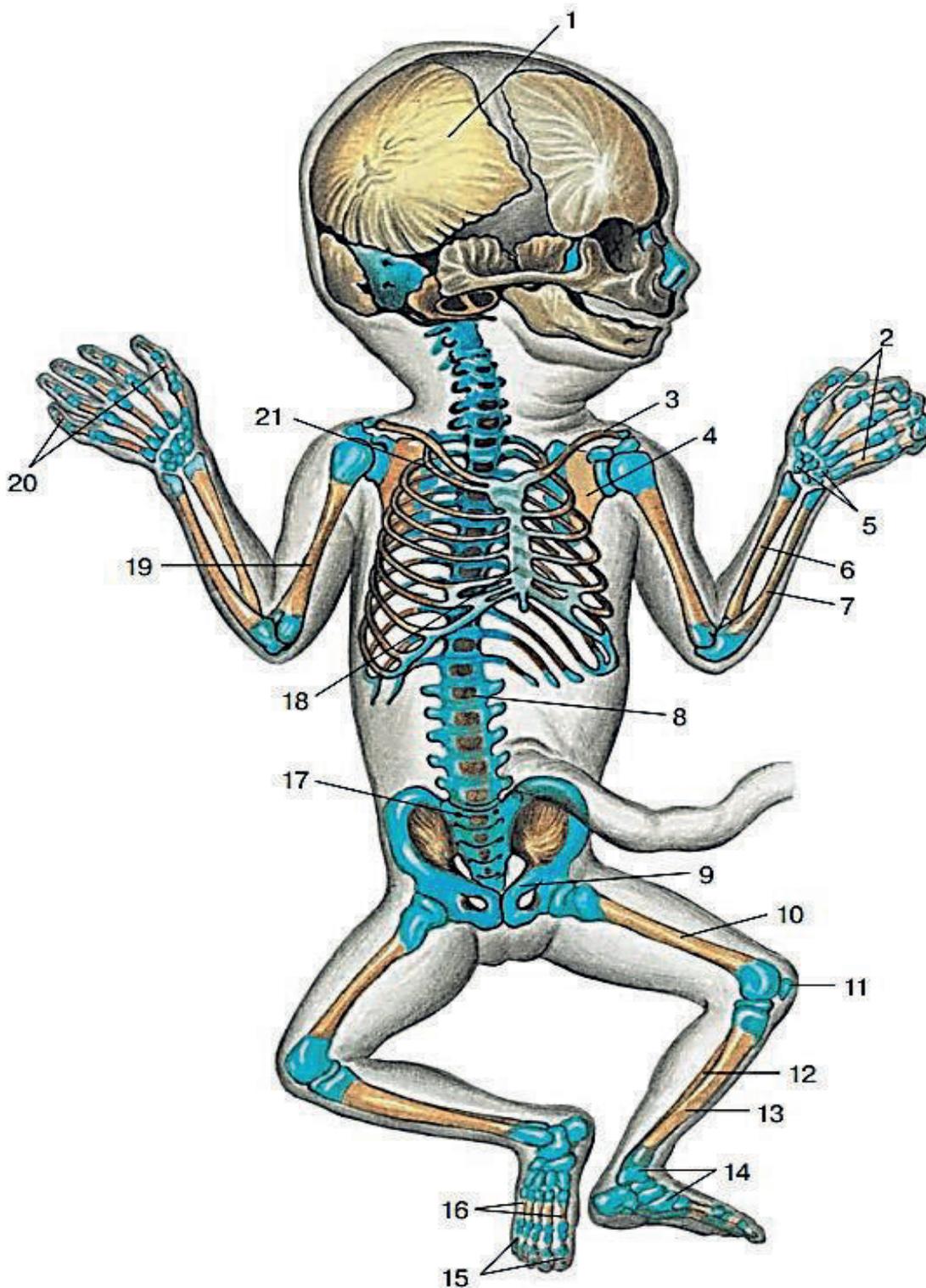


Рис. 2.2.2. Скелет новорожденного. Вид спереди: 1 – череп; 2 – пястные кости; 3 – ключица; 4 – лопатка; 5 – кости запястья; 6 – лучевая кость; 7 – локтевая кость; 8 – позвоночный столб; 9 – тазовая кость; 10 – бедренная кость; 11 – надколенник; 12 – малоберцовая кость; 13 – большеберцовая кость; 14 – кости предплюсны; 15 – фаланги пальцев стопы; 16 – плюсневые кости; 17 – крестец; 18 – грудина; 19 – плечевая кость; 20 – фаланги пальцев кисти; 21 – ребра (Сапин М.Р., Никитюк Д.Б., Клочкова С.В., 2018)

Скелет взрослого человека состоит в среднем из 206 костей (36 непарных и 85 парных). Скелет новорожденного состоит в среднем из 270 костей (172 кости осевого и 98 добавочного скелета). Масса скелета составляет у новорожденных около 11% массы тела, у взрослых людей — около 20% (Сапин М.Р., Никитюк Д.Б., Клочкова С.В., 2018).

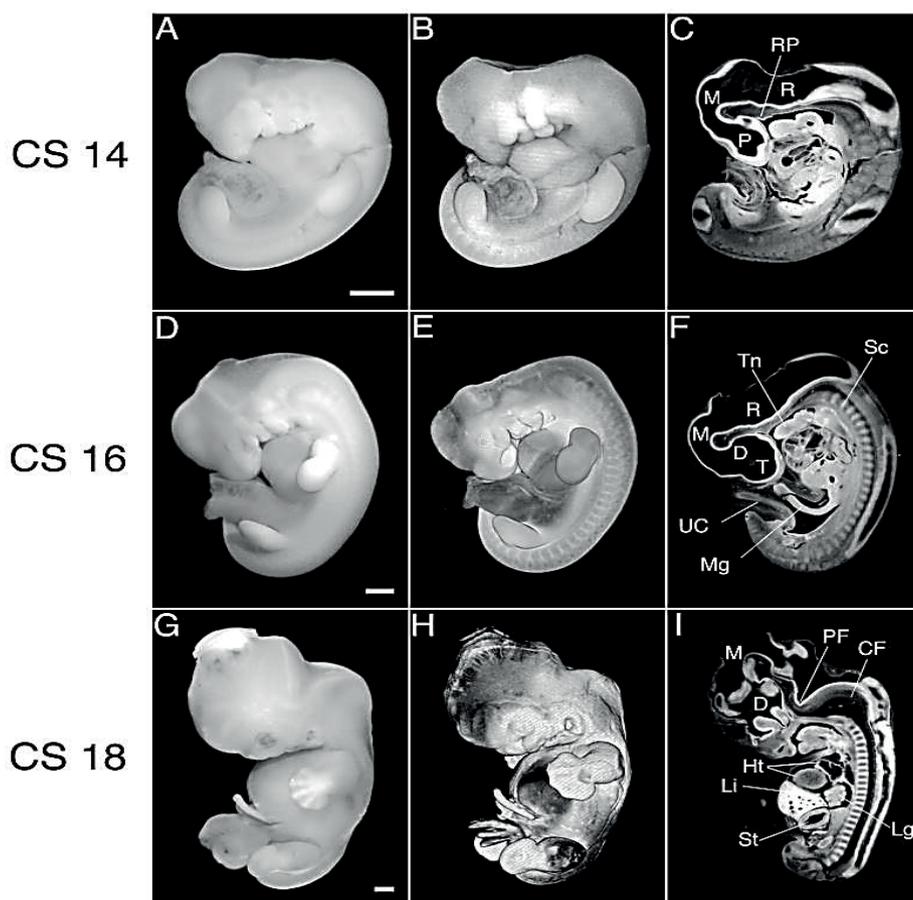


Рис. 2.2.3. Развитие эмбриона человека (Yamada S., Samtani R.R., 2010)

С 5-й по 8-ю неделю внутриутробного развития будущие мышцы представлены синцитием из **премиобластов**; с 10-й по 18-ю – **миотубы**, в 11–14-ю уже сформированы спинальные рефлекторные дуги, а с 18-й по 26-ю – зрелые **миоциты**, способные выполнять свои функции (рис. 2.2.4).

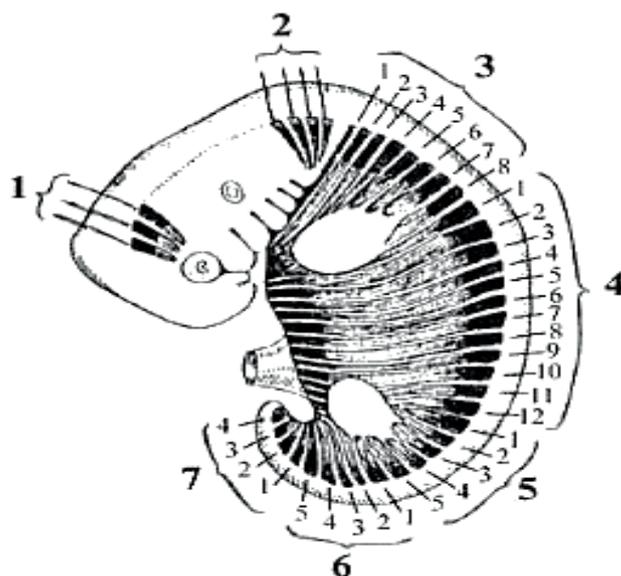


Рис. 2.2.4. Эмбриогенез мышечной системы: на 3–4-й неделе эмбриогенеза мезодерма делится на 40–42 пары первичных сегментов (сомитов): 3 предушных (1), 4 затылочных (2), 8 шейных (3), 12 грудных (4), 5 поясничных (5), 5 крестцовых (6) и 3–5 копчиковых (7) (Привес М.Г., Лысенков Н.К., Бушкович В.И., 2000)

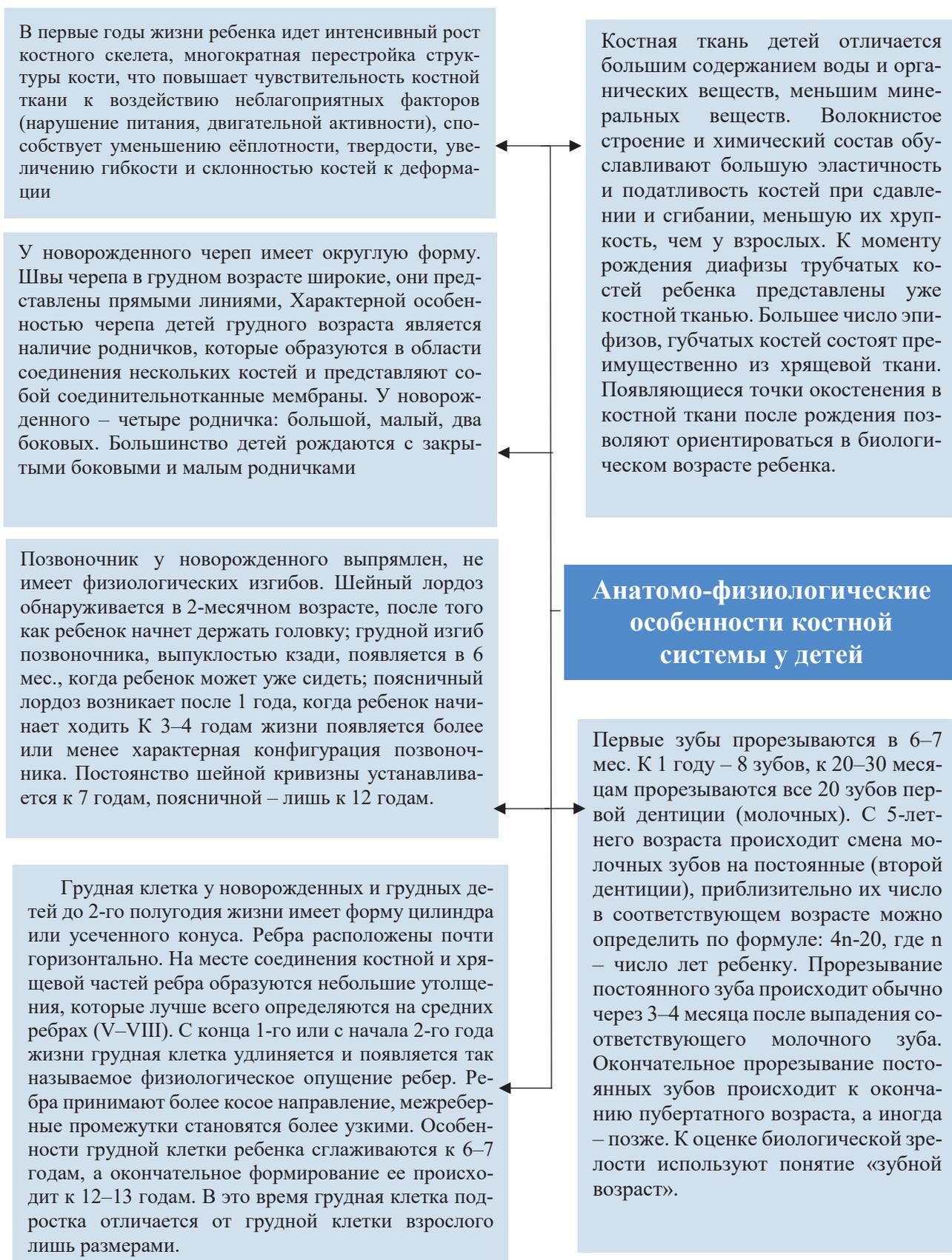


Рис. 2.2.5. Анатомо-физиологические особенности костной системы
(Сатин М.Р., Никитюк Д.Б., Клочкова С.В., 2018; Булатова Е.М., 2019.; Ткачук Е. А., Мартынович Н. Н., 2021)

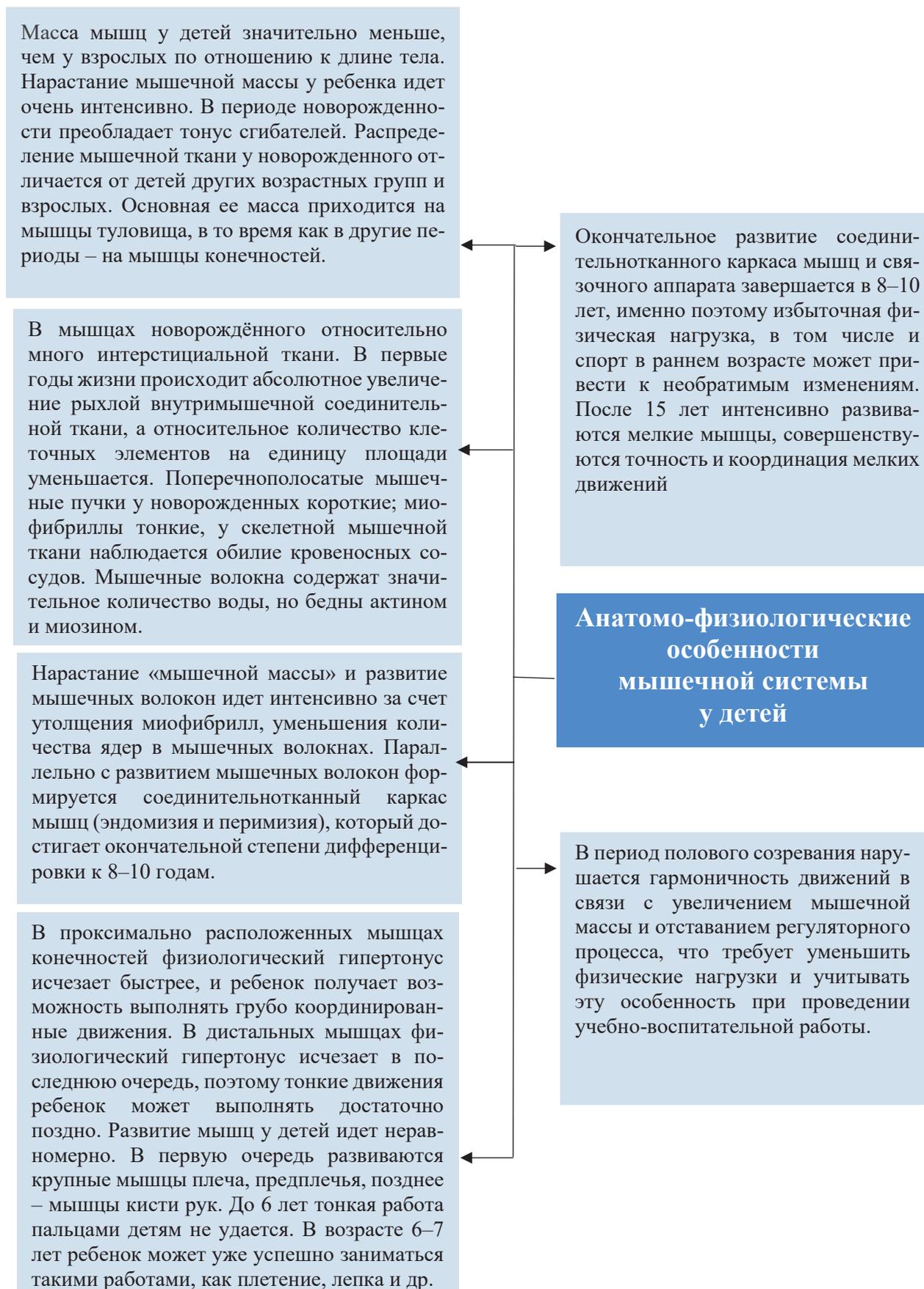


Рис. 2.2.6. Анатомо-физиологические особенности мышечной системы у детей (Сапин М.Р., Никитюк Д.Б., Клочкова С.В., 2018; Булатова Е.М., 2019.; Ткачук Е. А., Мартынович Н. Н., 2021)

Таблица 2.2.2

Возрастные особенности костной системы у детей
(Целуйко С.С., Красавина Н.П., Саяпина И. Ю., 2016; Сапин М.Р., Никитюк Д.Б., Ключкова С.В., 2018; Булатова Е.М., 2019.; Ткачук Е. А., Мартынович Н. Н., 2021)

Костная система и суставы

Костные клетки (остеоциты) и их ядра у новорожденных и детей до 1 года относительно крупнее, чем у взрослых людей. Отростки остеоцитов выражены слабо. Костная ткань содержит 20% воды, 35–40% органических и 50–55% неорганических веществ (у взрослых людей содержание воды в кости – 10%, органических веществ – 20%, неорганических – 70%). Преобладание органического вещества над неорганическим в составе костей в детском возрасте объясняет их значительную эластичность. Костная ткань у детей не имеет характерного направления костных балок, каналы остеон обычно неправильной формы.

Размеры питательных каналов (отверстий) относительно крупнее, чем у взрослых людей. Питательные каналы направлены к эпифизу, который раньше срастается с диафизом.

Кости содержат большое количество хрящевой ткани, состоят из грубо волокнистой костной ткани, структура основного вещества не упорядочена. Основная масса костей образована губчатым веществом.

Компактное вещество развито слабо, образует по периферии костей тонкий слой. В губчатом веществе расположен красный костный мозг;

твёрдость кости зависит от степени замещения хрящевой ткани остеоидной и степенью ее минерализации;

диафизы длинных и коротких трубчатых костей к моменту рождения образованы костной тканью;

эпифизы и апофизы представлены хрящевой тканью. У трубчатых костей имеется толстый слой компактного вещества и относительно небольшая костномозговая полость. Губчатые кости, включая сесамовидные, частично или полностью образованы хрящевой тканью. Плоские кости у новорожденных содержат участки соединительной ткани (роднички и др.). Смешанные кости окостеневают в соответствии со сроками развития.

- относительно большая толщина и высокая функциональная активность надкостницы,
- надкостница у новорожденных и детей толстая, ею покрыты в том числе и хрящевые части костей.

Надкостница, особенно ее камбиальный слой, имеет большое количество клеточных элементов, за счет чего идут процессы новообразования костной ткани при поперечном росте костей;

- череп к моменту рождения ребенка представлен большим числом костей;
- позвоночник новорожденного лишен физиологических изгибов;
- грудная клетка новорожденного широкая и короткая с горизонтально расположенными ребрами, по мере роста в длину, опускаются передние концы ребер, интенсивно растет поперечный диаметр;
- кости таза относительно малы у детей раннего возраста, его форма напоминает воронку;
- эпифизы представлены хрящом, связки растяжимые, но менее прочные (возможны подвывихи суставов), формирование суставных поверхностей, капсул и связок завершается к 13–16 годам
- в возрасте от 1 года до 3-х лет количество зрелых остеон у трубчатых, губчатых и других костей увеличивается, но до 10-летнего возраста они часто имеют неправильную форму.
- в возрасте 10–17 лет строение костной ткани соответствует таковому у взрослого человека.
- окончательное формирование скелета завершается к 20–25 годам, однако окостенение отдельных костей продолжается до 35 лет и даже более (например, мечевидный отросток грудины)

Возрастные особенности мышечной системы у детей
 (Целуйко С.С., Красавина Н.П., Саяпина И. Ю., 2016; Сапин М.Р., Никитюк Д.Б.,
 Клочкова С.В., 2018; Булатова Е.М., 2019.; Ткачук Е. А., Мартынович Н. Н., 2021)

Мышечная система

- мышечные волокна у новорождённого имеют небольшой диаметр, самые толстые
 - мышечные волокна обнаруживаются в мышцах диафрагмы, самые тонкие в мышцах голени. Миофибрилл в мышечных волокнах новорождённого содержится мало. На поперечный срез одного волокна приходится от 50 до 120 миофибрилл, вследствие чего располагаются они более редко. Поперечная исчерченность в мышечных волокнах у новорождённого выражена лучше, чем у плода. Следует отметить, что I диски миофибрилл выше A дисков, высота изотропных и анизотропных дисков выравнивается только к 7–8 годам. Саркоlemma в мышцах новорождённого выражена достаточно отчетливо, однако сеть волокнистых структур в ней совершенно беспорядочна.
 - лишь к 3-м годам волокна сарколеммы приобретают направление, перпендикулярное продольной оси волокна. Полностью формирование сарколеммы завершается к 15 годам.
 - у детей разного возраста гистологическое строение, кровоснабжение и иннервация мышц могут значительно отличаться. В первые три года жизни количество миофибрилл в мышечных волокнах увеличивается в 4–5 раз, а диаметр волокон – в 1,5 раза. Форма ядер миосимпластов изменяется от округлой до палочковидной, количество ядер на единицу площади уменьшается, что свидетельствует о росте волокон в длину. Форма волокон на поперечном срезе из округлой становится многогранной. Кровоснабжение мышечных волокон улучшается, активно развивается иннервационный аппарат.
 - в возрасте от 3 до 7 лет количество миофибрилл в миосимпластах увеличивается в 15–20 раз, соответственно увеличивается и диаметр мышечных волокон. Количество ядер на единицу площади продолжает уменьшаться. Во всех мышцах разрастается соединительная ткань, активно растут сухожилия.
 - с 7 до 14 лет рост мышечной ткани резко ускоряется за счёт увеличения количества миофибрилл и разрастания соединительной ткани. В это время происходит дифференцировка мышцы как органа.
- Двигательные нервные окончания приобретают дефинитивную структуру. Чувствительные нервные окончания развиваются несколько раньше, к 8 годам.
- сила мышц у детей дошкольного возраста незначительна, наиболее интенсивно она увеличивается в возрасте 15–18 лет, когда происходит быстрое нарастание мышечной массы. После 18 лет рост силы мышц замедляется, но нарастание мышечной массы, развитие кровоснабжения и иннервации скелетной мускулатуры продолжается до 25–30 лет. У новорожденных даже во время сна мышцы не расслабляются, с их участием в реакциях сократительного термогенеза и в анаболических процессах, в стимуляции развития самой мышечной ткани;
 - развитие мышц у детей идет неравномерно: в первую очередь развиваются крупные мышцы плеча, предплечья, позднее – мышцы кисти рук;
 - динамичное увеличение мышечных волокон по длине и диаметру ведет к росту анатомического и физиологического поперечника мышц с возрастом;
 - нарастание силы мышц и дифференцированности их функций происходит параллельно нарастанию физической активности ребенка;
 - утолщение фасций, апоневрозов, утолщение и удлинение сухожилий;
 - мышечная масса у ребенка увеличивается и к 15 годам составляет 32–33% массы тела (у взрослых – 40–44%);
 - строение и функции мышц и вспомогательный аппарат мышц приобретают окончательный статус только к 23–25 годам жизни

Таблица 2.2.4

Критические периоды развития костно-мышечной системы

Критические периоды	Факторы риска
1. Внутриутробный I (I – II триместры): – тканевые дифференцировки	Наследственность Предконцепционное питание Питание беременной
2. Внутриутробный I (III триместр): – рост и дифференцировка – насыщение и депонирование	Питание беременной
3. Грудной, ранний и дошкольный возраст: – этапная дифференцировка и моделирование костной системы – пограничные и патологические рахиты	Питание ребенка Режим Острые заболевания
4. Школьный и подростковый возраст: – завершающаяся дифференцировка накопление массы – пограничные остеопении и остеохондропатии	Питание Физическая нагрузка

После рождения ребенка кости интенсивно растут: **в толщину** благодаря *надкостнице*, во внутреннем слое которой молодые костные клетки формируют костную пластинку (перистальный способ образования костной ткани); **в длину** благодаря зоне роста – эпифизарному хрящу (*эпифизарной пластинке*), расположенному между диафизом и эпифизом трубчатых костей (рис. 2.2.7).

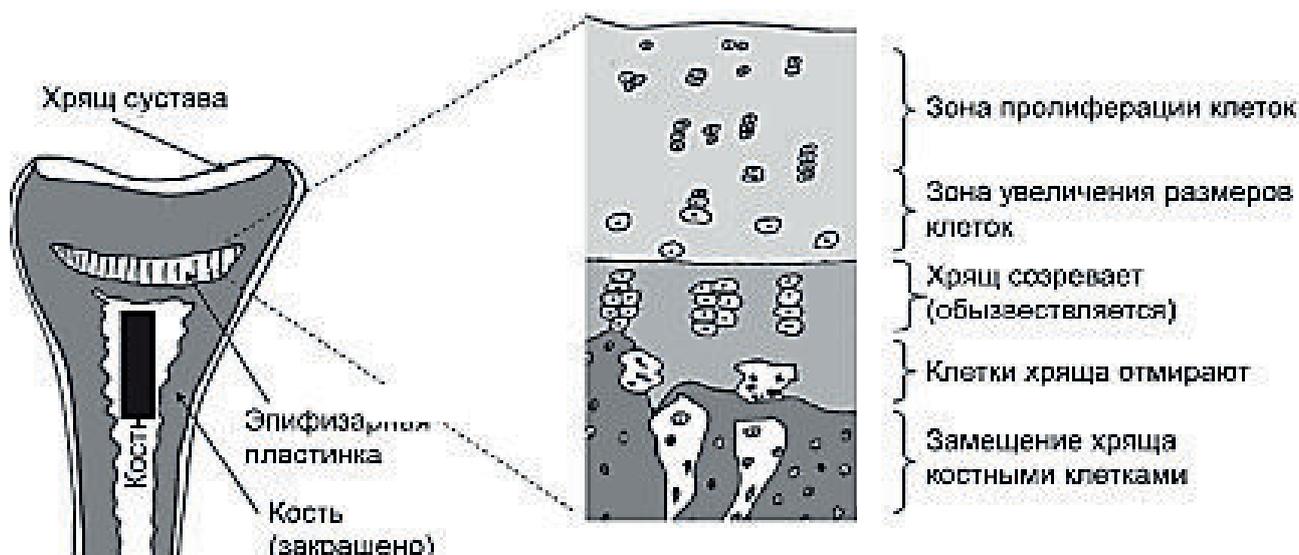


Рис. 2.2.7. Эпифизарная пластинка кости растущей конечности (Джейми Дейвис, 2017)

Для детского возраста характерно обильное кровоснабжение костей, особенно в зонах энхондральной оссификации. Количество диафизарных артерий у детей и площадь их разветвления намного больше, чем у взрослого человека. Кровоснабжение метафизов и эпифизов осуществляется хорошо развитыми метафизными и эпифизными артериями. К 2-летнему возрасту развивается единая система внутрикостного кровообращения. Такое интенсивное кровоснабжение костной ткани является основой гематогенного гнойного остеомиелита в метафизах и эпифизах. После 2-х лет со снижением скорости роста и трансформации костной ткани число сосудов кости значительно уменьшается и снова нарастает к моменту препубертатного и пубертатного ускорения роста (Lee Y.J., 2016; Ткачук Е.А., Мартынович Н.Н., 2021) (рис. 2.2.8).

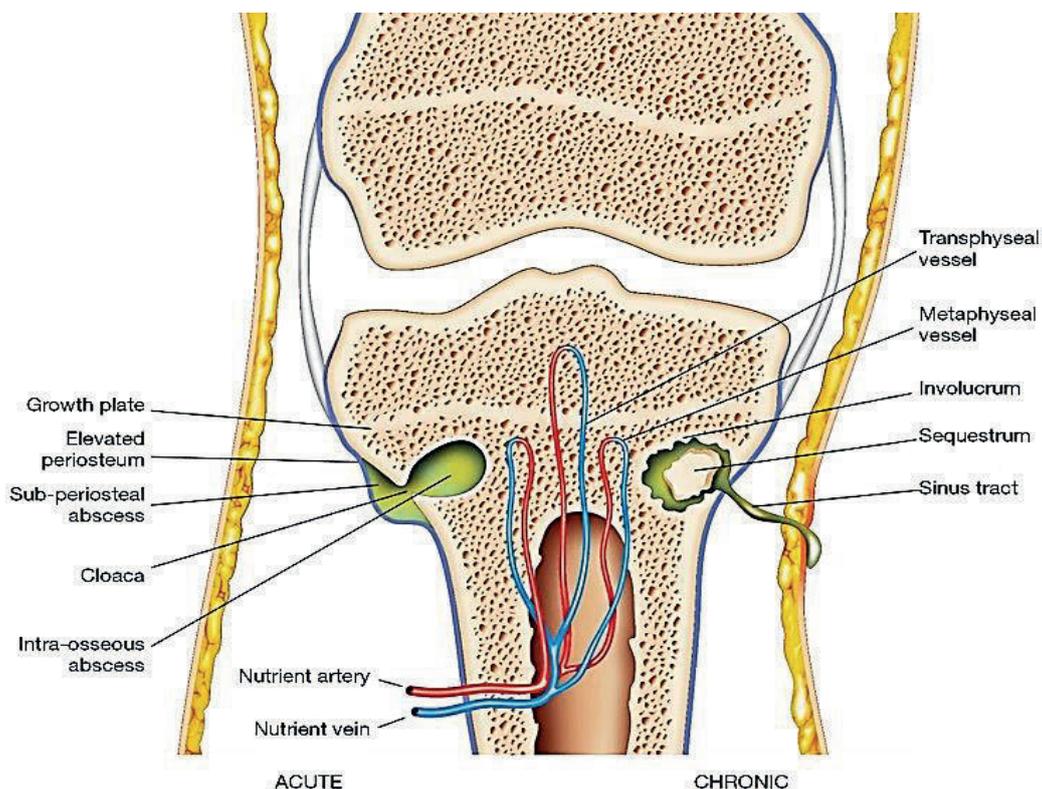


Рис. 2.2.8. Кровоснабжение кости и механизмы возникновения остеомиелита у детей (Lee Y.J., 2016)

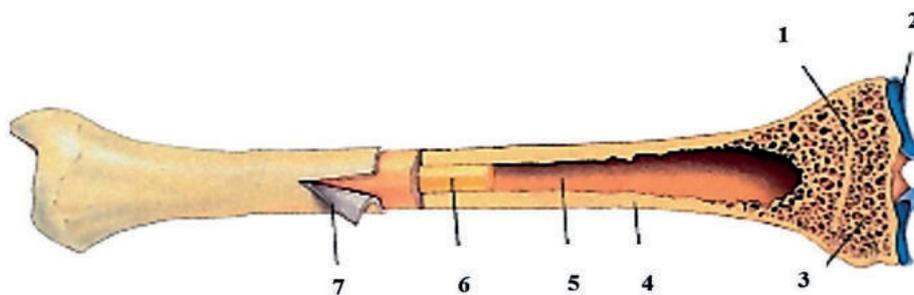


Рис. 2.2.9. Строение кости: 1 – метафиз; 2 – суставной хрящ; 3 – губчатое вещество эпифиза; 4 – компактное вещество; диафиза; 5 – костномозговая полость в диафизе, заполненная желтым костным мозгом (6); 7 – надкостница (Михайлов С.С., Чукбар А.В., Цыбулькин А.Г., 2011)

Таблица 2.2.5

Основной рост является результатом непрерывной перестройки костной ткани

1. Построение белкового матрикса	
Обеспечивающие вещества	Регуляция
Белок, энергия, фосфор, медь, фтор, цинк, железо, марганец, селен, витамины А, В ₁ , В ₂ , В ₃ , В ₆ , В ₉ , В ₁₂ , С, D, К	Соматотропный гормон, факторы тимуса, инсулин, тироксин, андрогены, эстрогены, механическая нагрузка
2. Фосфорилирование коллагена матрикса	
Энергия (резерв АТФ), щелочная фосфатаза, витамин В ₁	Механическая нагрузка
3. Оссификация матрикса	
Кальций, фосфор, магний	Механическая нагрузка, кислотно-основной баланс, паратгормон, тиреокальцитонин
4. Резорбция – перемоделирование	
Витамин D	Механическая нагрузка, кислотно-основной баланс, паратгормон, тиреокальцитонин

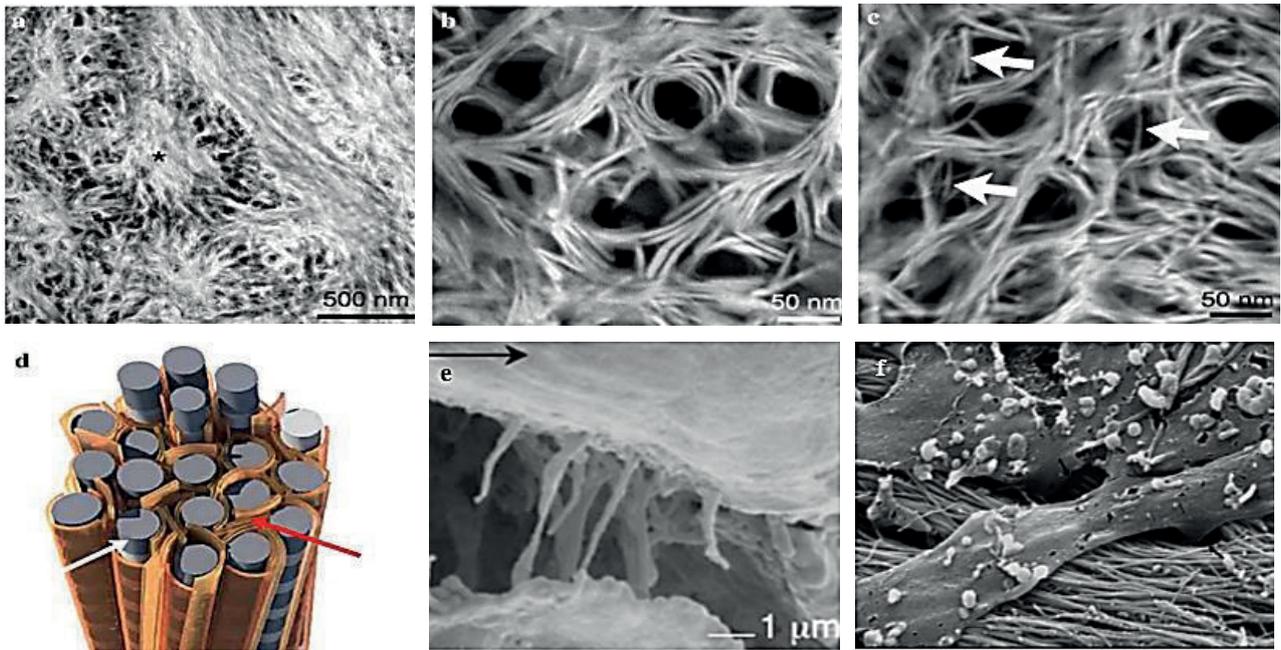


Рис. 2.2.10. Строение костной ткани (данные электронной микроскопии а); большая часть минералов кортикальной части костной ткани человека представлена в виде длинных тонких поликристаллических пластинок (mineral lamellae, MLs), которые либо плоские, либо изогнутые, плотно обхватывают коллагеновые фибриллы б); одиночные MLs, проходят через внутреннюю часть фибрилл (белые стрелки) в). Модель ультраструктуры кости. Оранжевый: минеральные пластинки, оборачивающиеся вокруг фибрилл. Красная стрелка: скопление минеральных пластинок между двумя волокнами. Белая стрелка: коллагеновое волокно д) (Grandfield K., 2018). Сканирующая электронная микроскопия, заполнение трещин коллагеновыми волокнами в кортикальной части кости человека. Направление распространения трещины указано черной стрелкой вверху, е) (Sahar N.D., 2005). Osteoblastы организуют коллагеновые фибриллы, ф) (Shah F.A., 2019)

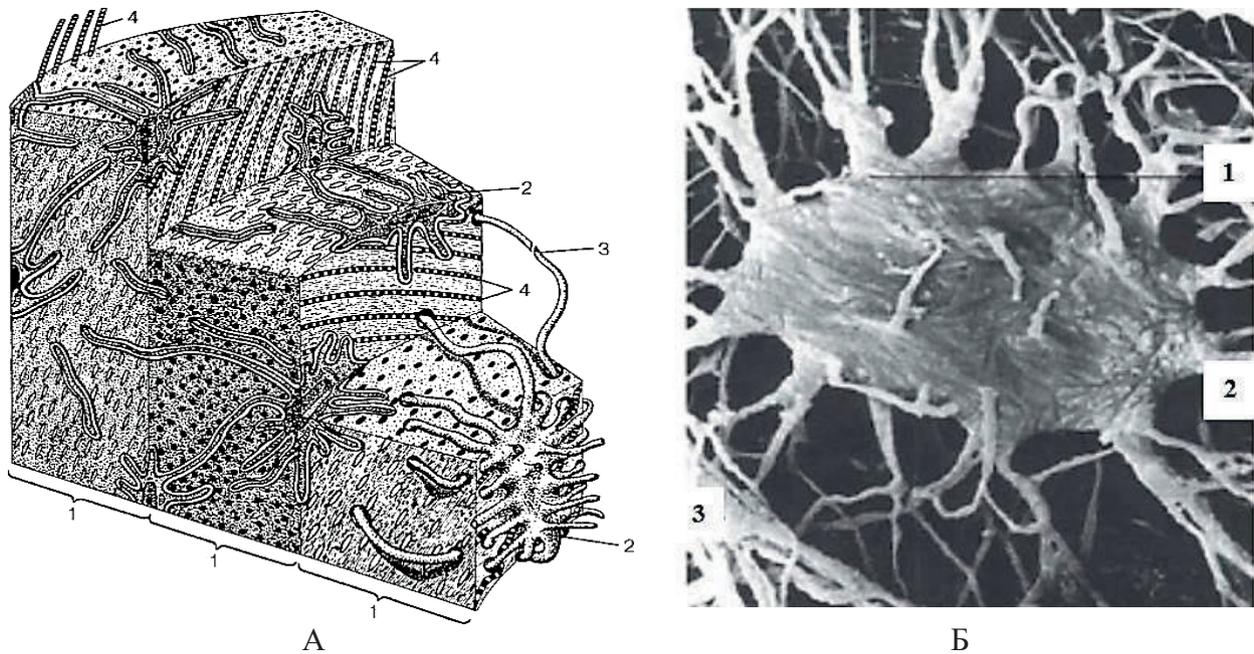


Рис. 2.2.11. Строение пластинчатой костной ткани: 1 – костные пластинки; 2 – остеонциты; 3 – контакты отростков остеонцитов; 4 – коллагеновые волокна, ориентированные в пределах каждой костной пластинки параллельно (А) (Афанасьев Ю.И. и др., 2012). Костная клетка: 1 – костная клетка; 2 – костная лакуна; 3 – стенка костной лакуны (Б) (Сатин М.Р., 2020)

Строение черепа новорождённого

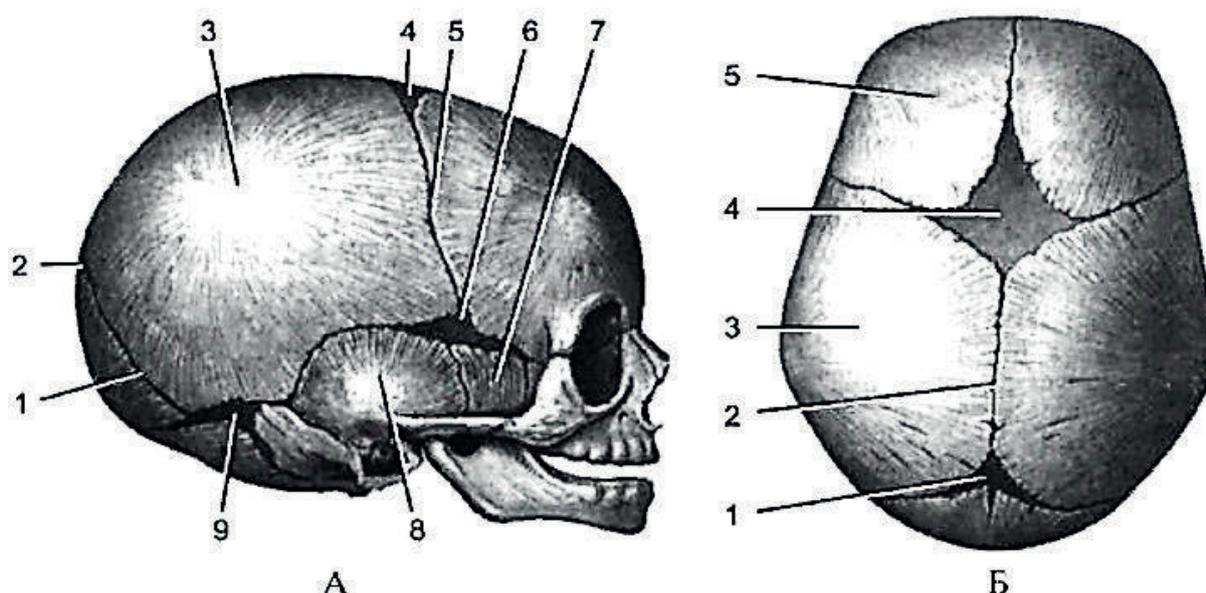


Рис. 2.2.12. Череп новорождённого. А – вид сбоку: 1 – ламбдовидный шов; 2 – малый родничок; 3 – теменная кость; 4 – большой родничок; 5 – венечный шов; 6 – клиновидный родничок, 7 – большое крыло клиновидной кости; 8 – чешуйчатая часть височной кости; 9 – сосцевидный родничок. Б – вид сверху: 1 – малый родничок; 2 – сагиттальный шов; 3 – теменная кость; 4 – большой родничок; 5 – лобная кость (Привес М.Г., 1974; Сатин М.Р. и др., 2001; Баранов А.А., 2009, 2012)

Таблица 2.2.6

Роднички черепа новорождённого

Родничок	Форма	Находится	Зарастает
Передний – fonticulus anterior	ромбовидный	на срединной линии в месте перекреста 4 швов: сагиттального, лобного и двух половин венечного	на 2-м году жизни
Задний – fonticulus posterior	треугольный	на заднем конце сагиттального шва между двумя теменными костями спереди и чешуей затылочной кости сзади	на 2-м месяце после рождения
Клиновидный (переднебоковой – 2 – с каждой стороны), fonticulus sphenoidalis	треугольные	на месте схождения angulus sphenoidalis теменной кости, лобной кости, большого крыла клиновидной кости и чешуи височной кости	Закрыт у доношенных, у недоношенных на 2–3-м месяце жизни
Сосцевидный (заднебоковой – 2 – с каждой стороны), fonticulus mastoideus	неправильной формы	между angulus mastoideus теменной кости, основанием пирамиды височной кости и чешуей затылочной кости	Закрыт у доношенных, у недоношенных на 2–3-м месяце жизни

Позвоночник

Изгибы позвоночника формируются соответственно моторному развитию:

- шейный лордоз (изгиб кпереди), когда ребенок начинает держать голову – в 2–3 месяца;
- грудной кифоз (изгиб кзади), когда ребенок самостоятельно начинает садиться – в 6–8 месяцев;
- поясничный лордоз, когда ребенок встает на ноги и начинает ходить – после 9–12 месяцев.

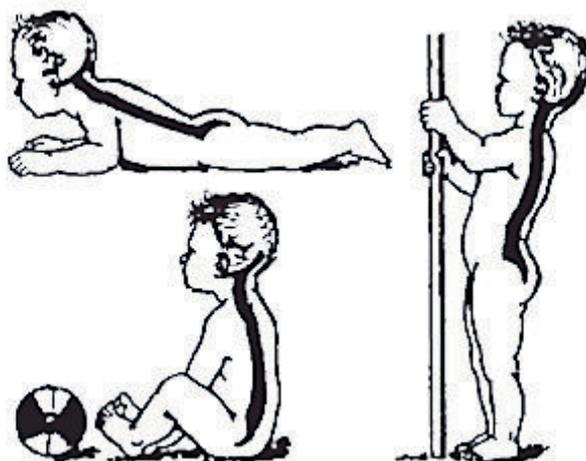


Рис. 2.2.13. Формирование физиологических изгибов позвоночника

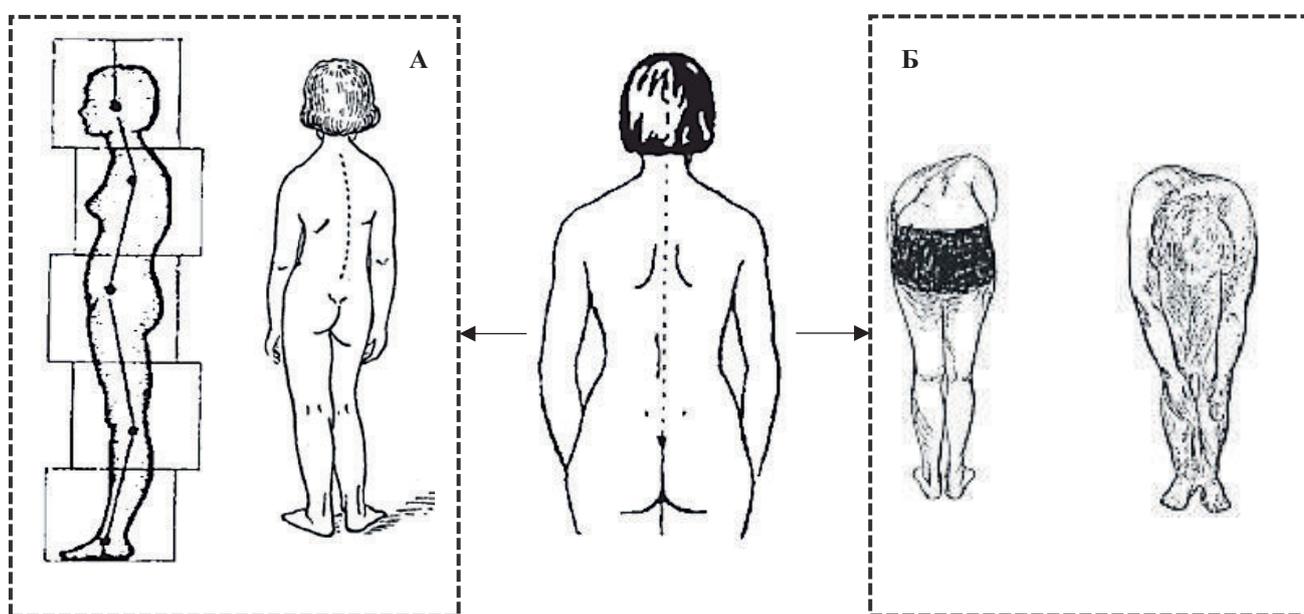


Рис. 2.2.14. Изучение осанки в детском возрасте. Правильная осанка (рисунок в центре). Сколиотическая осанка (А). Методика выявления нарушения осанки (сколиоза) (Б) (Мирская Н.Б., Коломенская А.Н., Ляхович А.В., Снякина А.Д., Самусенко И.Ю., 2009)

Зубы

Возрастная последовательность появления зубов у детей

К моменту рождения у ребенка оказываются обызвествлёнными 3/4 коронок зубов фронтальной группы, бугры клыков и жевательных зубов. Эти зубы у новорождённого пока находятся внутри челюсти (рис. 2.2.15). Молочные зубы у детей прорезываются в 6–8 месяцев.

Формула для молочных зубов в соответствии со средними сроками прорезывания у здоровых детей: X (число молочных зубов) = $n-4$, где n – число месяцев, исполнившихся ребёнку.

Молочные зубы начинают меняться на постоянные в 5,5–6 лет.

Формула для постоянных зубов в соответствии со средними сроками смены молочных зубов на постоянные: X (число постоянных зубов) = $4n - 20$, где n – число лет, исполнившихся ребёнку (до 13 лет).

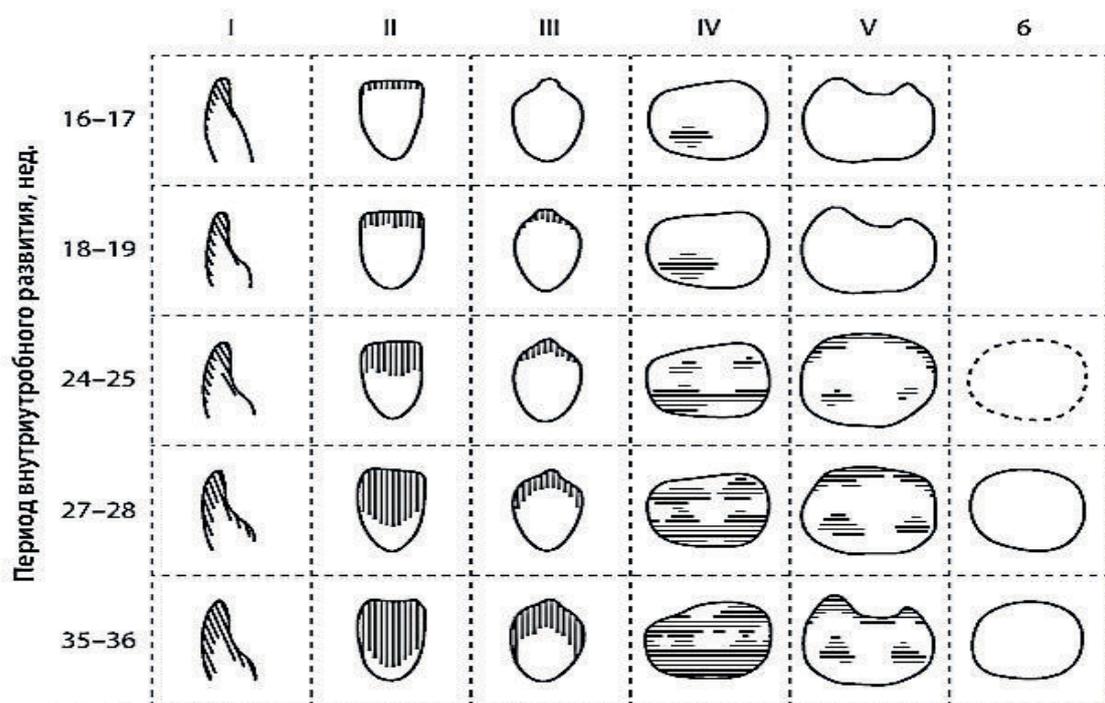


Рис. 2.2.15. Схема обзвествления зубов в антенатальном периоде (Виноградова Т.Ф., 2022)

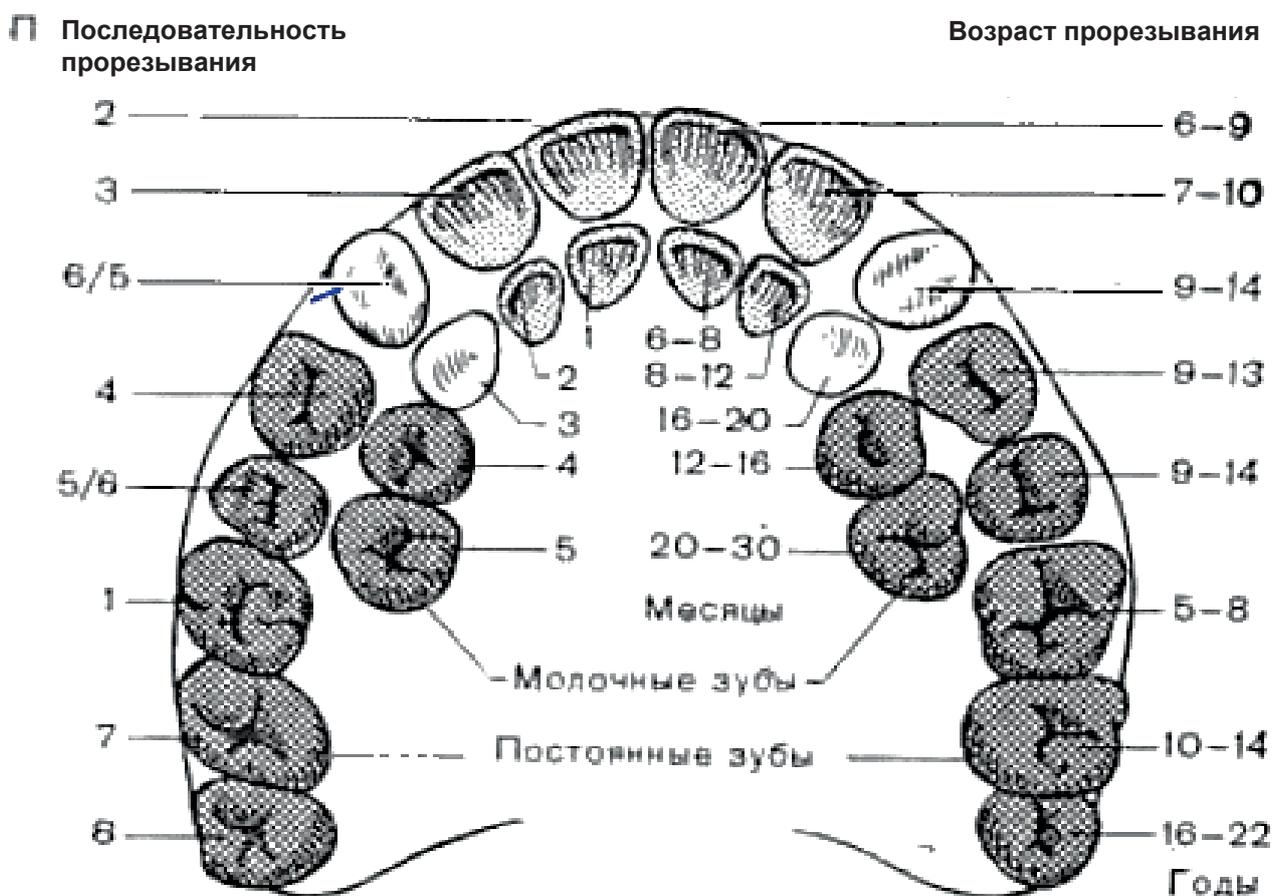


Рис. 2.2.16. Возрастная последовательность появления зубов у детей (Хергл М., 1990)

Таблица 2.2.7

Оценка уровня возрастного развития по «зубному возрасту» – количество постоянных зубов

Возраст, лет	Пол	Замедленное развитие	Средний темп развития	Ускоренное развитие
5,5	Мальчики	0	0–3	более 3
	Девочки	0	0–5	более 4
6	Мальчики	0	1–5	более 5
	Девочки	0	1–6	более 6
6,5	Мальчики	0–2	3–8	более 8
	Девочки	0–2	3–9	более 9
7	Мальчики	менее 5	5–10	более 10
	Девочки	менее 6	6–11	более 11
7,5	Мальчики	менее 8	8–12	более 12
	Девочки	менее 8	8–13	более 13

Таблица 2.2.8

Сроки формирования, прорезывания коронок и корней постоянных зубов
(Чуйкин С.В. и др., 2011)

Зубы	Начало гистогенеза	Формирование коронки	Сроки прорезывания	Сроки формирования корней
1	23–25 неделя беременности	4 года	7 лет	10 лет
2	23–25 неделя беременности	5 лет	7–8 лет	10–11 лет
3	23–25 неделя беременности	7 лет	10–11 лет	13–15 лет
4	2,5 года	6 лет	9–10 лет	11–13 лет
5	3 года	7 лет	10–12 лет	13–15 лет
6	17–20 неделя беременности	3 года	6–7 лет	9–10 лет
7	3 года	8 лет	11–13 лет	14–15 лет
8	4-5 лет	12 лет (варьирует)	18–21 год (варьирует)	24 года (варьирует)

Костный возраст

Для изучения процессов окостенения в педиатрической практике используется исследование рентгенограмм кистей и дистальных отделов предплечий. Совокупность имеющихся у ребёнка точек окостенения представляет собой характеристику уровня его биологического развития и называется **костным возрастом** (рис. 2.2.17–2.2.21).

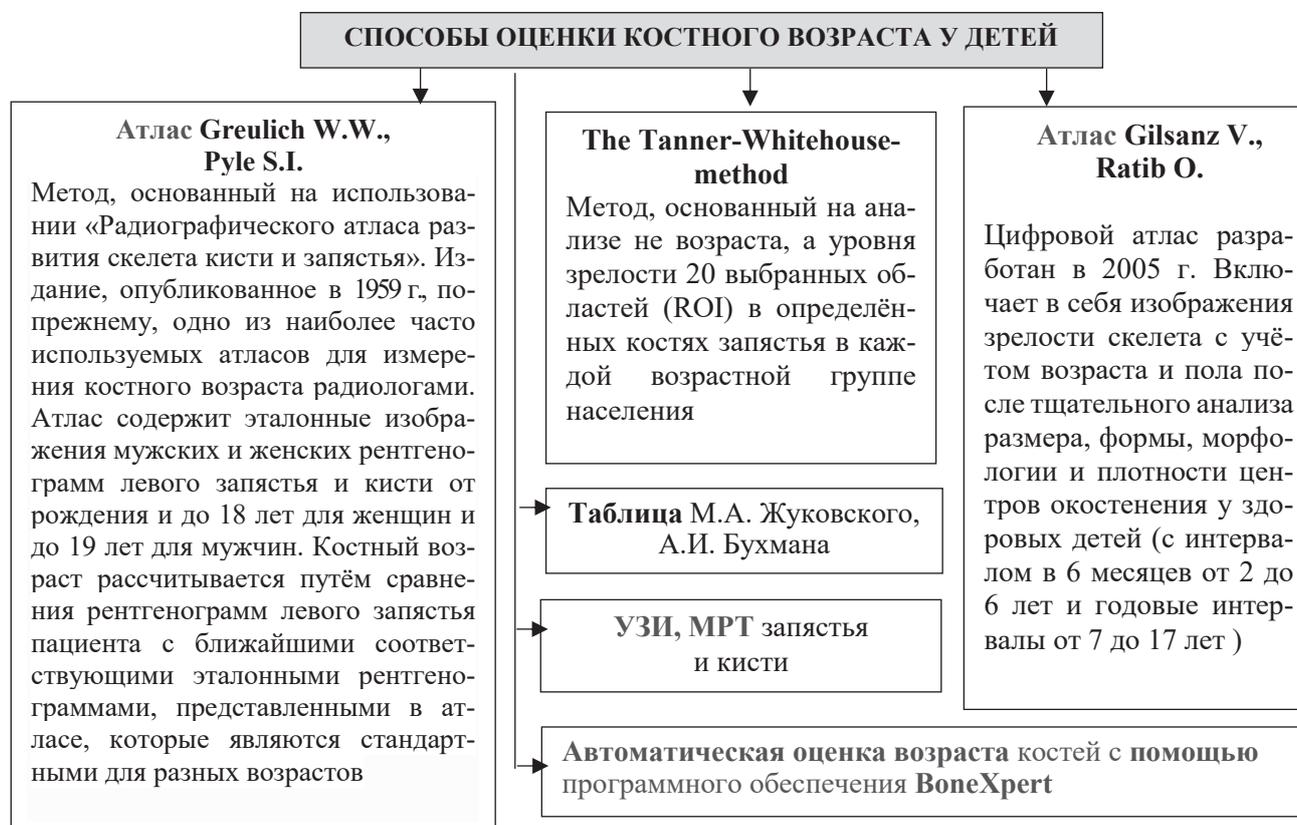


Рис. 2.2.17. Способы оценки костного возраста у детей (Алексеева Л.Н., 2013; Greulich W. W., Pyle S.I., 1959; Gilsanz V., Ratib O., 2005; Tomei E. Et al., 2014; <https://radiology24.ru/lung-bronchial-tree-anatomy>)

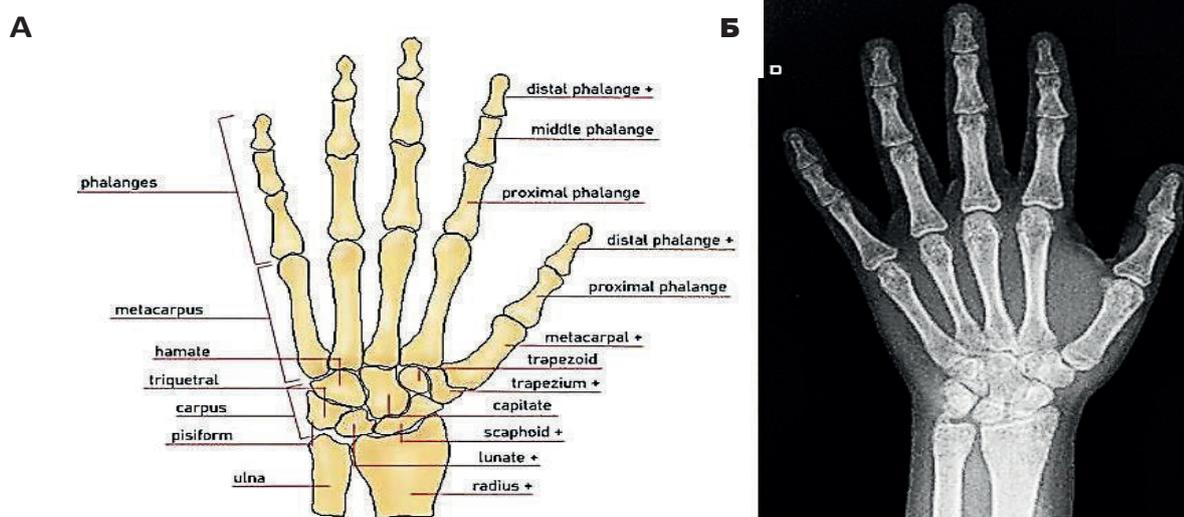


Рис. 2.2.18. (А) Кости кисти, правой (вид спереди, ладонная сторона): 1 – дистальные фаланги пальцев; 2 – средние фаланги пальцев; 3 – проксимальные фаланги пальцев; 4 – сесамовидные кости; 5 – пястные кости; 6 – кость-трапеция; 7 – трапециевидная кость; 8 – головчатая кость; 9 – ладьевидная кость; 10 – полулунная кость; 11 – крючковидная кость; 12 – трехгранная кость; 13 – гороховидная кость (Сапин М.Р. и др., 2020). (Б). Анатомия скелета и рентгеновское изображение кисти (Lee J.H., 2020)

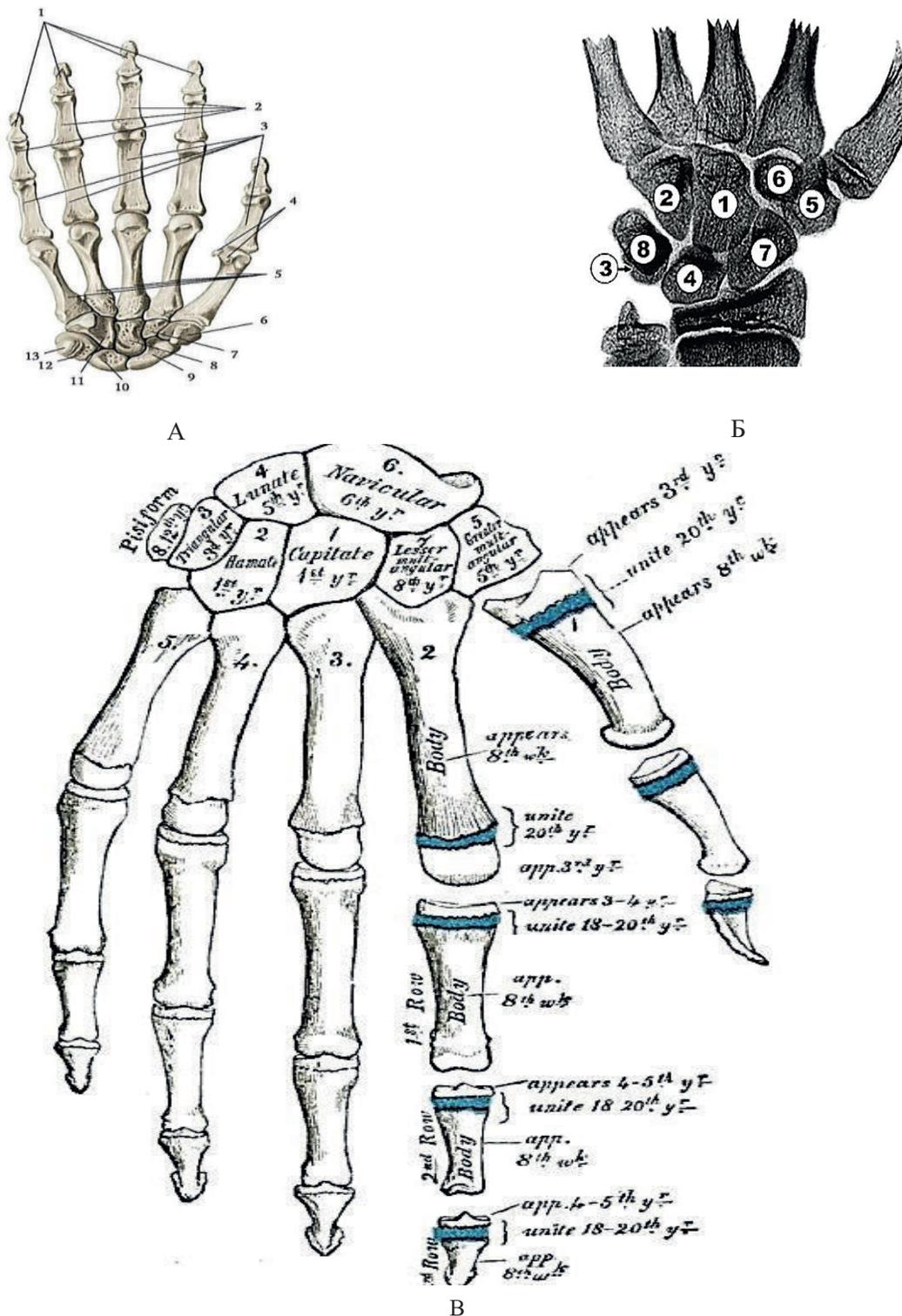


Рис. 2.2.19. А) Кости кисти, правой (вид спереди, ладонная сторона): 1 – дистальные фаланги пальцев; 2 – средние фаланги пальцев; 3 – проксимальные фаланги пальцев; 4 – сесамовидные кости; 5 – пястные кости; 6 – кость-трапеция; 7 – трапецевидная кость; 8 – головчатая кость; 9 – ладьевидная кость; 10 – полулунная кость; 11 – крючковидная кость; 12 – трехгранная кость; 13 – гороховидная кость (Санин М.Р. и др., 2020). (Б, В). Порядок появления точек окостенения отдельных костей запястья. Обычная последовательность такова: capitata (1), hamate (2), triquetral (3), lunate (4), trapezium (5), trapezoid (6), navicular or scaphoid (7) и pisiform (8) (Gilsanz V., Ratib O., 2005). (Г) 1 – головчатая кость (os capitatum), 2 – крючковидная кость (os hamatum), 3 – трехгранная кость (os triquetrum), 4 – полулунная кость (os lunatum), 5 – кость-трапеция (os trapezium), 6 – ладьевидная кость (os scaphoideum), 7 – трапецевидная кость (os trapezoideum), 8 – гороховидная кость (os pisiforme), сесамовидные кости в первом пястном суставе (os sesamum), пястные кости (os metacarpus), лучевая кость (os radius), локтевая кость (os ulna) (<https://radiology24.ru/lung-bronchial-tree-anatomy>)

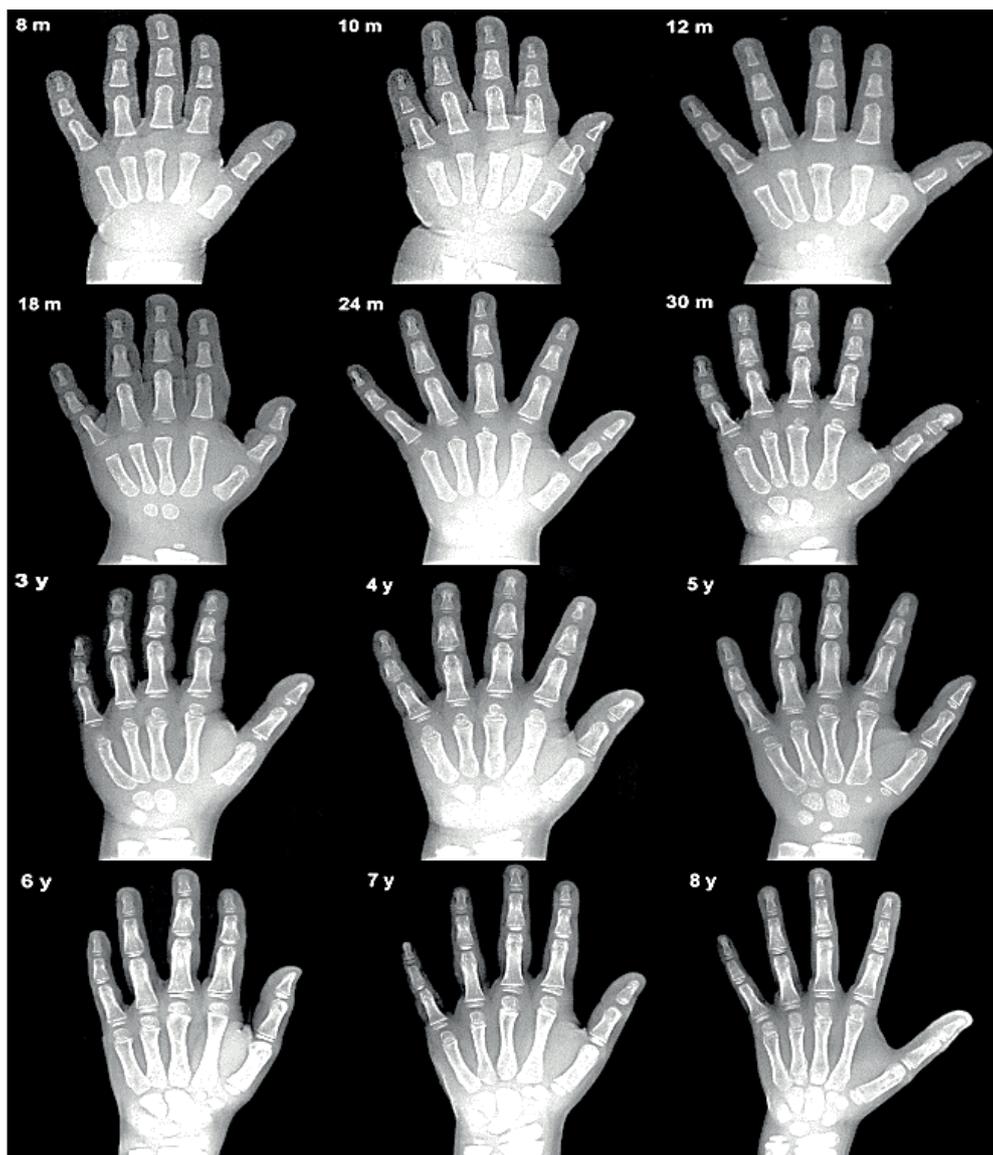


Рис. 2.2.20. Рентгеновские снимки кисти и запястья у здоровых детей, показывающие физиологическое созревание скелета в процессе роста (Gilsanz V., Ratib O., 2005)

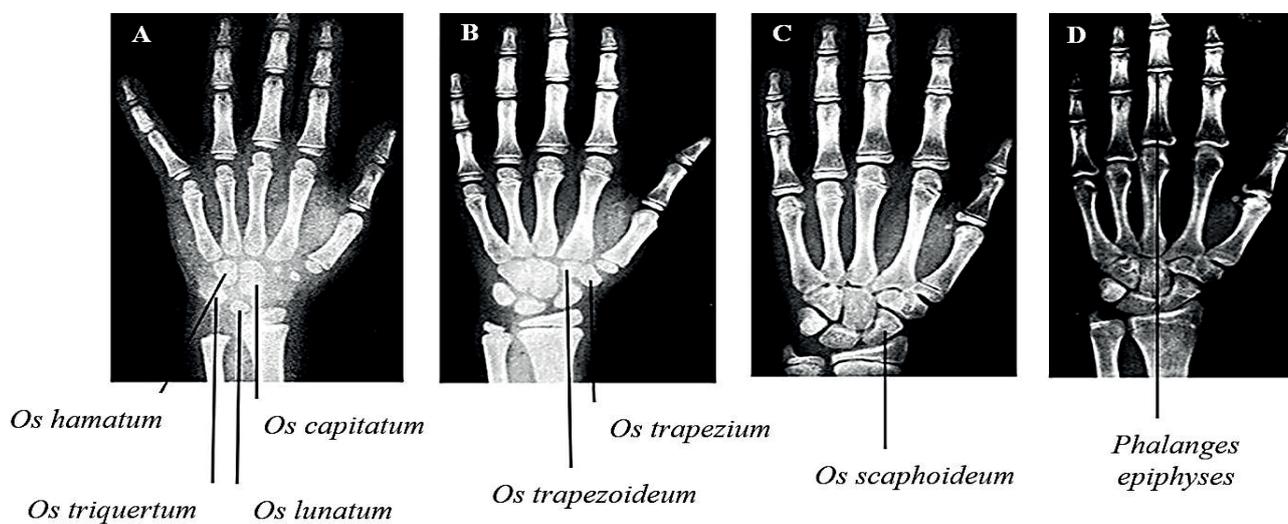


Рис. 2.2.21. Рентгеновские снимки кисти и запястья здоровых девочек, демонстрирующие физиологическое созревание скелета в разных возрастах: А – 4 года, В – 8 лет, С – 12 лет, D – 16 лет (CavalloF., 2021)

Таблица 2.2.9

Сроки окостенения скелета кисти и дистального отдела предплечья у детей и подростков
(по Жуковскому и Бухману)

Точка окостенения и синостоз	Наиболее ранний срок	Наиболее ранний срок	Наиболее поздний срок	Наиболее поздний срок	Средний срок	Средний срок
	Мальчик	Девочка	Мальчик	Девочка	Мальчик	Девочка
Головчатая кость и Крючковидная кость	1 мес.	1 мес.	10 мес.	8 мес.	3–4 мес.	2–3 мес.
Дистальный эпифиз лучевой кости	6 мес.	4 мес.	2 года	1,5 года	10–12 мес.	8–10 мес.
Эпифизы средних и концевых фаланг	1 год	10 мес.	3 года	3 года	20–24 мес.	12–15 мес.
Трехгранная кость	1,5 года	1 год	5 лет	4 года	3–3,5 года	2–2,5 года
Полулунная кость	2 года	2 года	6 лет	4,5 год	3,5–4 года	2,5–3 года
Многоугольная и ладьевидная кость	4 года	3,5 года	8 лет	6 лет	5,5–6 года	4–4,5 года
Дистальный эпифиз локтевой кости	6 лет	5 лет	10 лет	8 лет	7–7,5 лет	6–6,5 лет
Шиловидный отросток локтевой кости	7 лет	6 лет	12 лет	10 лет	9,5–10 лет	7,5–8 лет
Гороховидная кость	10 лет	7 лет	13 лет	11 лет	11–12 лет	8,5–9 лет
Сесамовидная кость в I пястно-фаланговом суставе	11 лет	9 лет	15 лет	13 лет	13,5–14 лет	10–11,5 лет
Синостоз в I пястной кости	14 лет	12 лет	17 лет	15 лет	15,5–16 лет	12,5–13 лет
Синостоз в концевых фалангах	14 лет	12 лет	18 лет	16 лет	16–16,5 лет	13,5–14 лет
Синостоз в основных фалангах	14 лет	12 лет	19 лет	17 лет	16,5–17 лет	14–15 лет
Синостоз в средних фалангах	14 лет	12 лет	19 лет	17 лет	16,5–17 лет	15,5–16,5 лет
Синостоз во II–V пястных костях	14 лет	12 лет	19 лет	17 лет	16,5–17 лет	15,5–16,5 лет
Синостоз дистального эпифиза локтевой кости	16 лет	13 лет	19 лет	17 лет	17–18 лет	15,5–16,5 лет
Синостоз дистального эпифиза лучевой кости	16 лет	14 лет	20 лет	18 лет	18–19 лет	16,5–17,5 лет

2.2. Семиотика нарушений и основные синдромы поражений костно-мышечной системы. Клиническая характеристика. Лабораторная диагностика. Инструментальные исследования

Приступая к диагностике болевого синдрома, оссалгий, артралгий детского возраста, необходимо иметь в виду, что иннервация сустава осуществляется за счет симпатических и сенсорных нервных волокон. Сенсорные рецепторы (ноцицепторы и механорецепторы) пронизывают все структуры сустава, за исключением хрящевой ткани. В норме у детей и взрослых (при отсутствии признаков воспаления или артроза) повседневные движения не сопровождаются болевыми ощущениями, несмотря на раздражение рецепторов суставов. Это происходит вследствие естественного декодирования сигнала афферентного волокна в центральную нервную систему (ЦНС). Однако в случае повышения частоты генерации импульсов в афферентном нервном волокне (потенциально опасные движения, травматизация, воспаление), ЦНС интерпретирует повышенную ноцицептивную активность как боль. Считается, что у детей можно выделить два основных типа боли: ноцицептивную, вследствие раздражения рецепторов, и нейропатическую, как повреждение нервного волокна. Диагностика артралгий детского возраста должна быть основана на изучении и оценке дебюта, динамики суставного синдрома, данных инструментальной картины, заключений других специалистов (Кожевников А.Н. и др, 2018).

БОЛЕВОЙ СИНДРОМ, СИНДРОМ ОССАЛГИИ, СИНДРОМ АРТРАЛГИИ

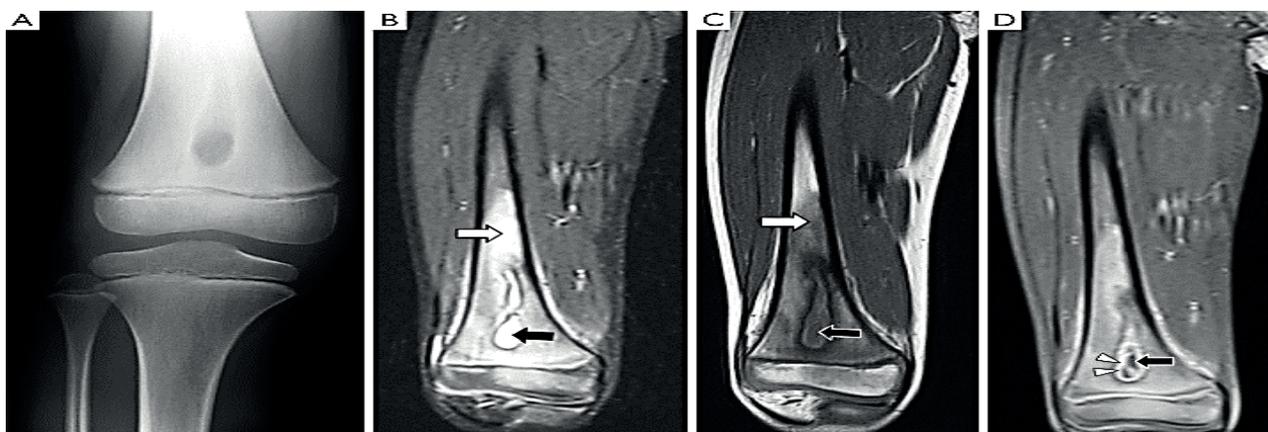


Рис. 2.2.22. Клинический случай: 6-летняя девочка, не имевшая травм в анамнезе, жалуется на боль и припухлость в правом колене. (А) Рентгенограмма показывает чётко очерченное поражение (область просветления) со склеротическими краями в метафизе правой бедренной кости, подозрительное в плане формирования внутрикостного абсцесса. (В–D) наличие внутрикостного абсцесса, что характерно для гематогенного остеомиелита (Lee Y.J., 2016)

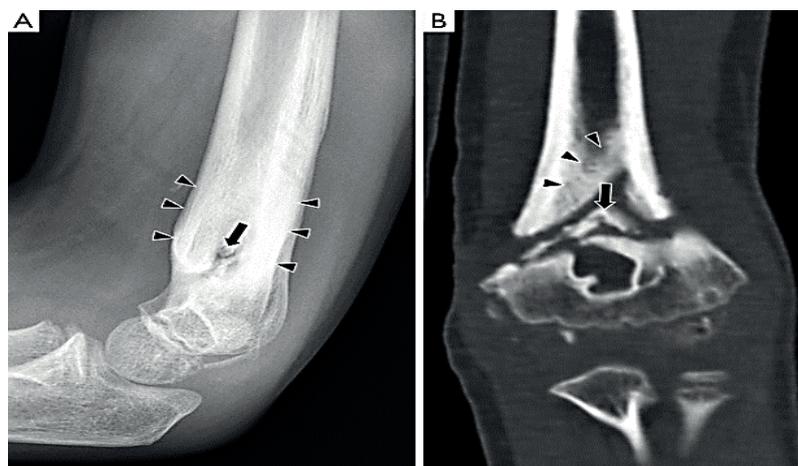


Рис. 2.2.23. Клинический случай: у 9-летнего мальчика с несрастающимся переломом дистального отдела плечевой кости слева жалобы на боли, ограничения движения, припухлость области сустава. (А) Боковая рентгенограмма показывает заметное утолщение надкостницы (черные стрелки) и центральное поражение с просветлением (черная стрелка); (В) КТ – фрагмент кости, который отделён от остальной части плечевой кости (черная стрелка), соответствующий секвестру. Диагноз – хронический остеомиелит (Lee Y.J., 2016)

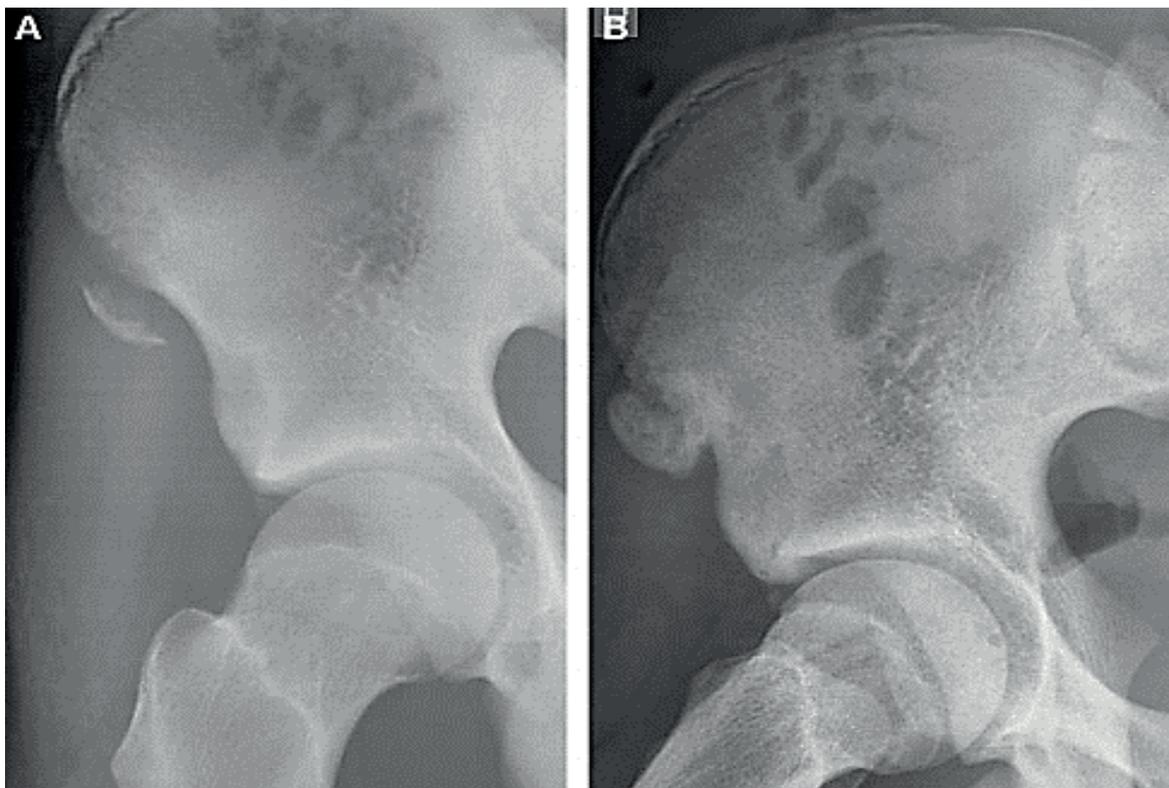


Рис. 2.2.24. **Клинический случай:** жалобы на резкие боли, иррадиирующие в бедро, затруднения и болезненность при движениях у 14-летнего футболиста после тренировки. Рентгенограмма: отрыв передневерхней ости подвздошной кости (А) появление консолидации кости на рентгенограммах, сделанных 3 месяца спустя после травмы (В) (Launay F., 2015)

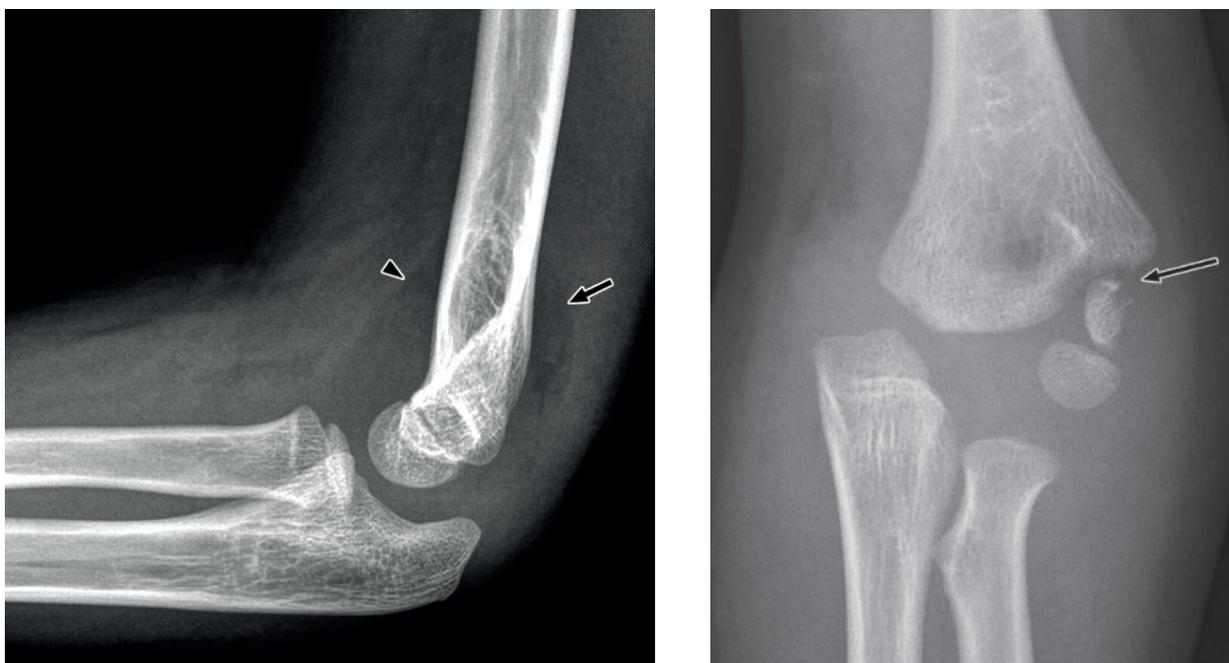


Рис. 2.2.25. **Клинический случай:** у 9-летнего мальчика жалобы на резкие боли в локтевом суставе после тренировок и травмы локтя в течение 1 месяца. На рентгенограмме локтевого сустава видны признаки выпота в суставе. Переломов не выявлено (снимок слева).

Клинический случай: у 5-летнего мальчика, который упал на вытянутую руку, жалобы на резкие боли в локтевом суставе после травмы. На рентгенограмме локтя виден смещенный перелом латерального мыщелка (стрелка) (снимок справа) (Iyer R.S., 2012)

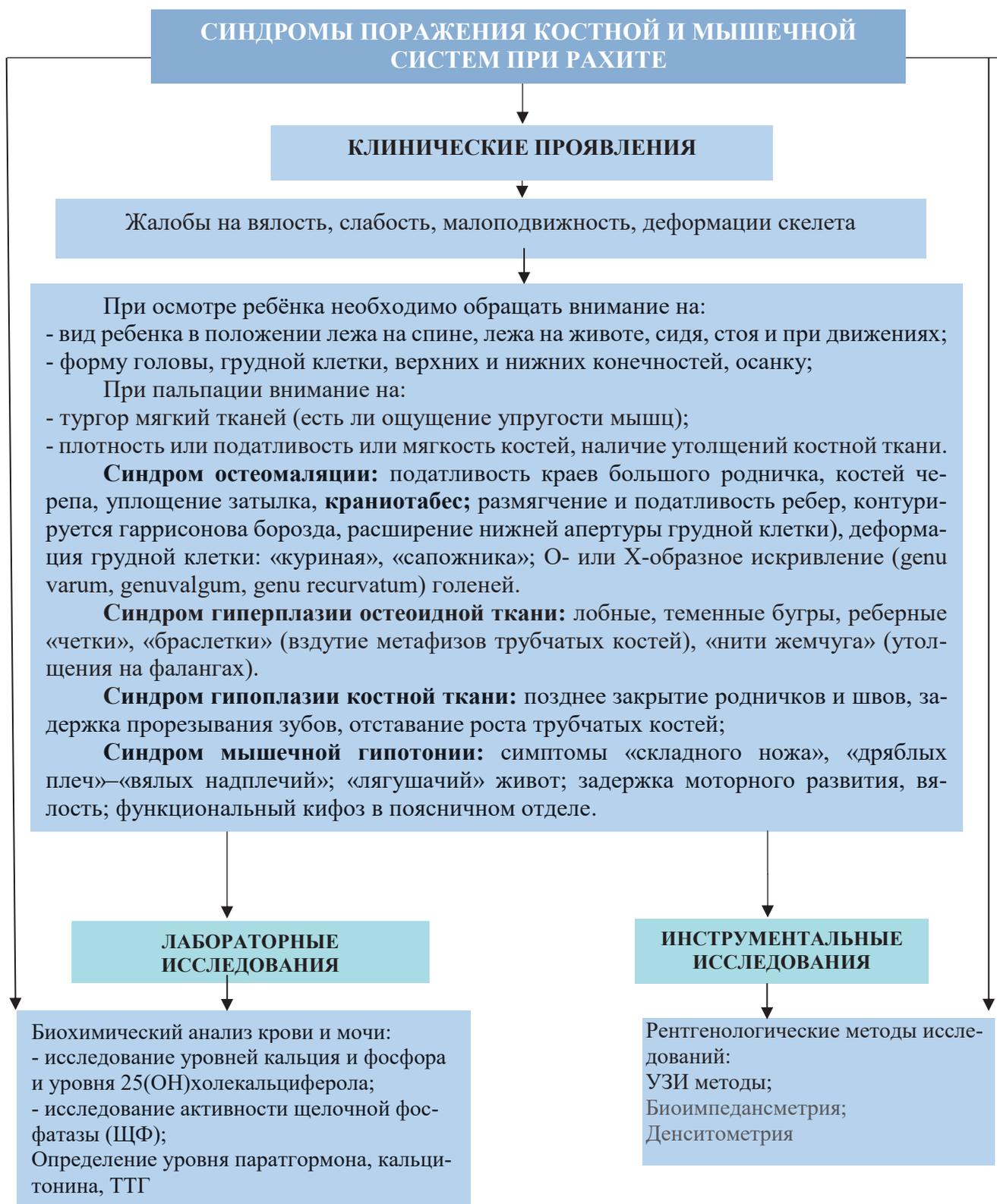


Рис. 2.2.26. Синдромы поражения костной и мышечной систем при рахите у детей

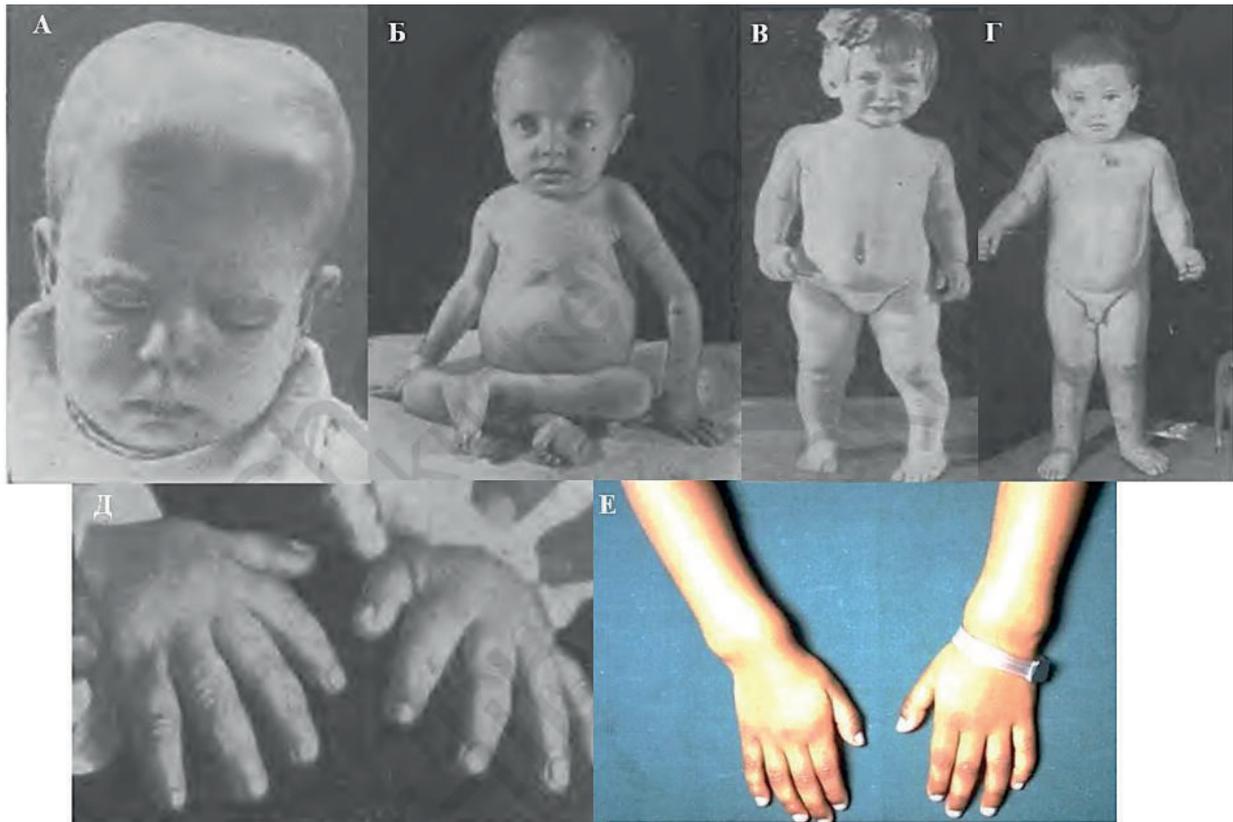
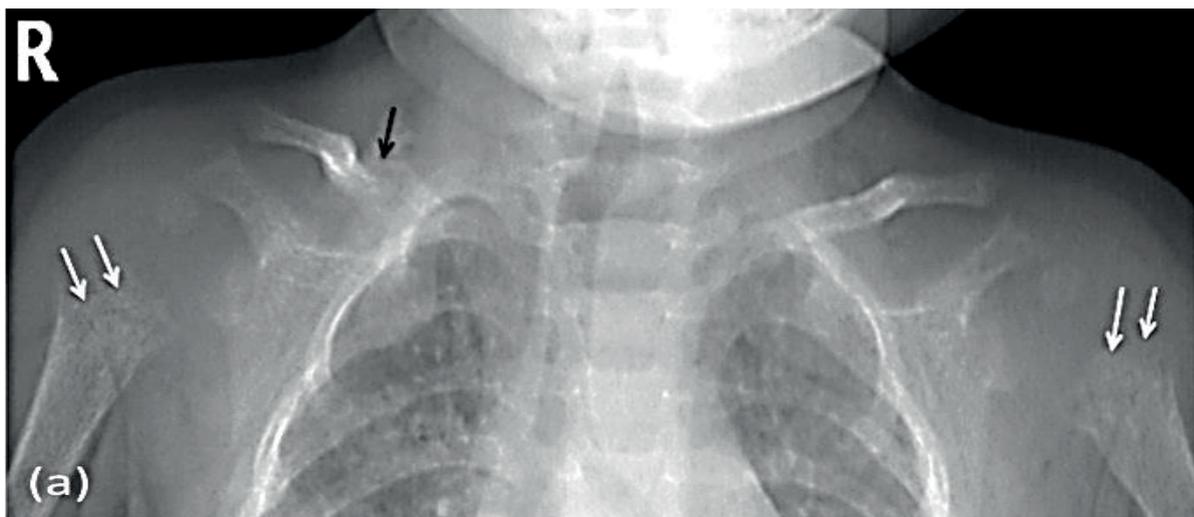


Рис. 2.2.27. Симптомы рахита у детей – деформация костей. А – «квадратная» голова; Б – колоколообразная деформация грудной клетки и «четки» – утолщения на ребрах; В – О-образное искривление ног; Г – Х-образные ноги; Д – «нити жемчуга» – утолщения фаланг при рахите, Е – «браслетки», утолщение эпифизов запястий (Тур А.Ф., 1949; Carpenter T.O., 2017; Doulgeraki A., Laurent M.R., 2023)



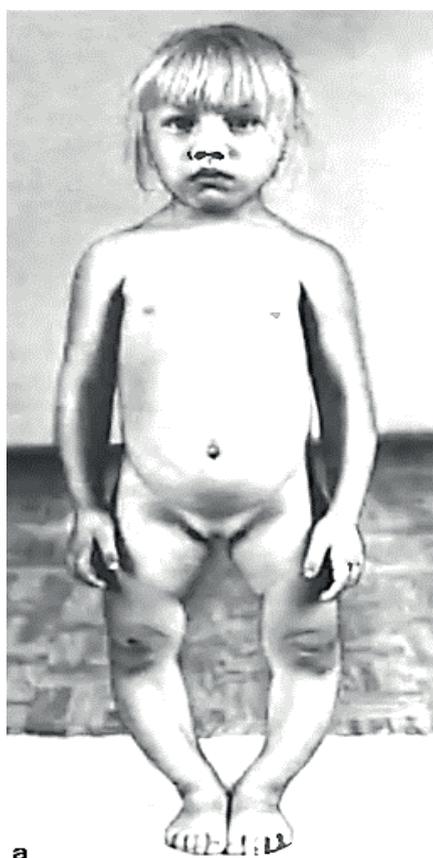
Рис. 2.2.28. Рентгенограмма левой кисти ребёнка, у которого диагностирован рахит. а – бокаловидные метафизы трубчатых костей, остеопороз; б – начавшееся отложение кальция после терапии витамином Д (Хертл М., 1990)



А



Б



а

В

Рис. 2.2.29. Рентгенологическое исследование ребёнка 13 месяцев (А, Б), страдающего витамин Д-дефицитным рахитом, показывает генерализованную остеопению, изменённую структуру костной ткани (а, б). Диагностированы перелом правой ключицы (а) и проксимального отдела локтевой кости (б) (чёрные стрелки). Рахит может возникнуть из-за дефицита витамина Д или дефектов его метаболизма. Наследственный аутосомно-рецессивный витамин Д-зависимый рахит обусловлен мутациями в генах *CYP27B1* (тип 1А), *CYP2R1* (тип 1В), *VDR* (тип 2А), *VDDR2B* (тип 2В). Данный клинический случай иллюстрирует проявления новой мутации в *CYP27B1*, которая приводит к витамин Д-зависимому рахиту 1-го типа (Babiker А.М., 2014; Леви Н.Л., Левиашвили Ж.Г., 2021). Внешний вид пациентки 4-х лет (В) с витамин Д-резистентным рахитом (гипофосфатемия): О-образное искривление ног, плоскостопная деформация стоп (Козлова С.И. и др., 1996)

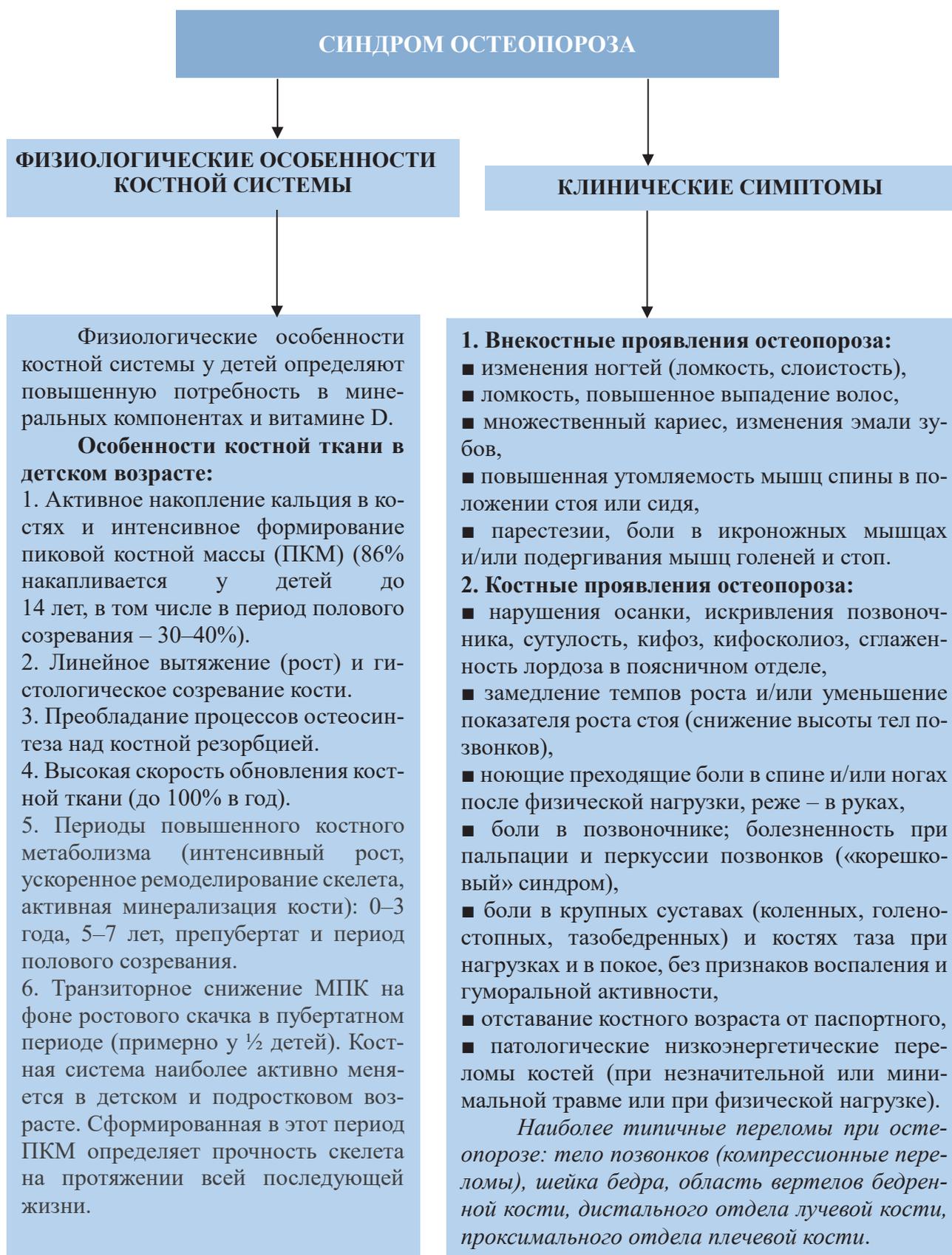


Рис. 2.2.30. Синдром остеопороза у детей. Клинические проявления (Таранушенко Т.Е., Киселева Н.Г., 2020)

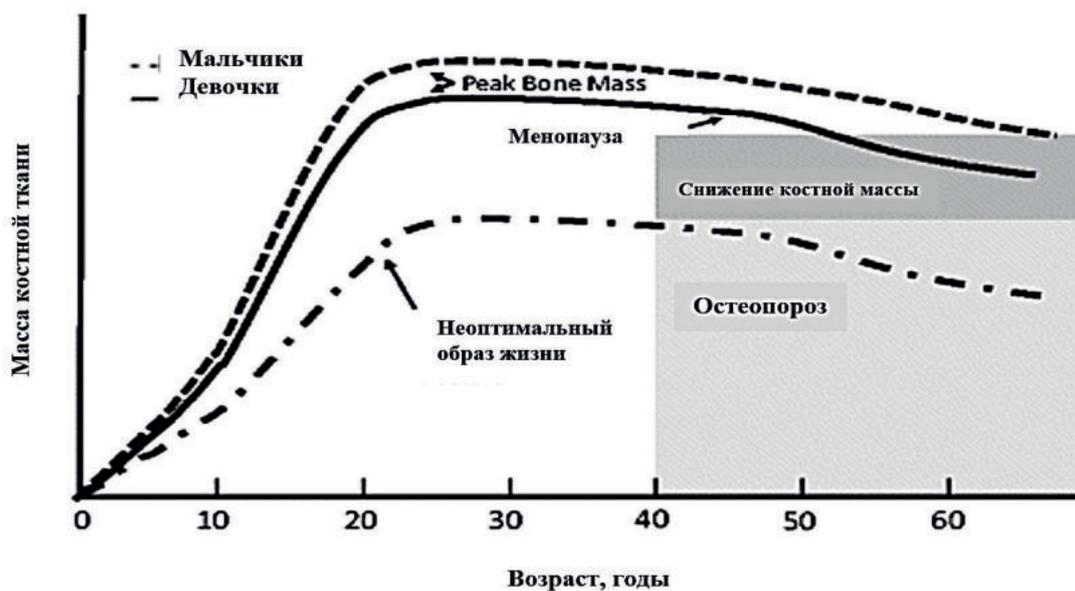


Рис. 2.2.31. Увеличение массы костной ткани (РВМ) на протяжении всей жизни при оптимальном и неоптимальном образе жизни (Weaver С.М., 2016)

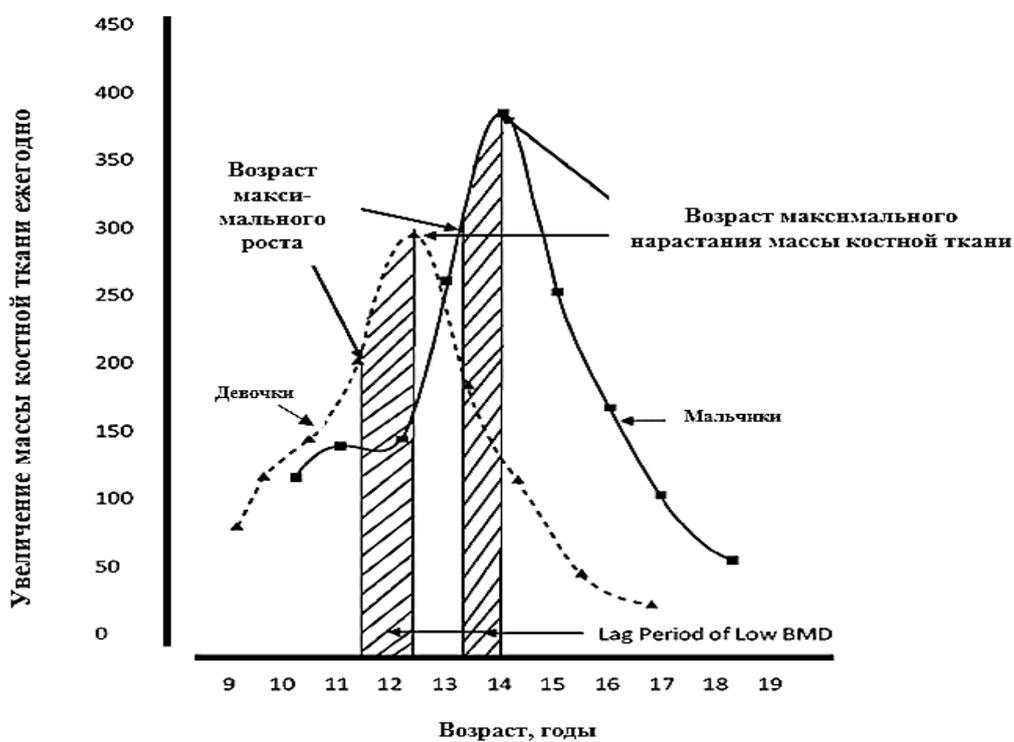


Рис. 2.2.32. Максимальное увеличение костной массы и максимальная скорость роста у мальчиков и девочек (Weaver С.М., 2016)

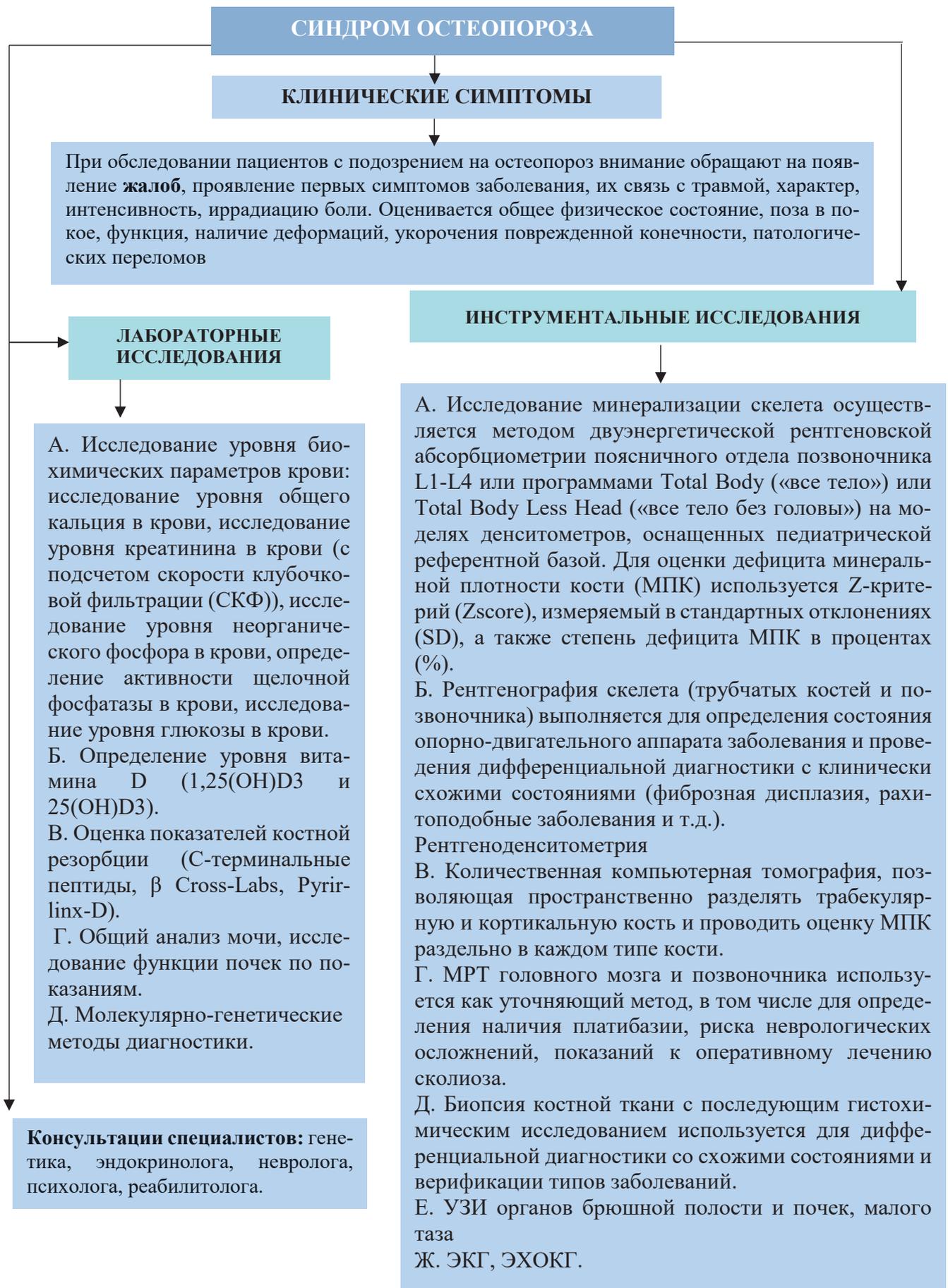


Рис. 2.2.33. Диагностический алгоритм при синдроме остеопороза у детей (Снетков А.И., Батраков С.Ю., 2019; Таранушенко Т.Е., Киселева Н.Г., 2020)



Рис. 2.2.34. Клинический случай: 10-летний мальчик был осмотрен в детском отделении неотложной помощи, поступил с жалобами на периодические боли в спине продолжительностью 1 неделю, которые усилились после падения. Мальчик немедленно почувствовал боль, затруднения при движении после травмы. В анамнезе ранее не было болей в костях, рецидивирующих переломов, хронических заболеваний или длительного лечения стероидами. В семейном анамнезе нет рецидивирующих переломов или преждевременного остеопороза. Ребёнок занимается баскетболом, в его рационе достаточно молока и молочных продуктов. При обследовании мальчик пропорционального телосложения: рост 137 см (50-й центиль), вес 47,1 кг (90-й центиль), средний рост родителей 172,3 см (25-й центиль). Отмечена болезненность по всему позвоночнику, неврологическое обследование не выявило патологии, чувствительность сохранена. Пациент был госпитализирован для дальнейшего обследования и лечения. Первоначальное обследование включало рентгенографию позвоночника, которая показала снижение высоты тел грудных и поясничных позвонков, что указывает на компрессионный перелом и остеопению. После комплексного обследования диагностирован идиопатический ювенильный остеопороз (*Tan L.O., Lim S.Y., 2017*)

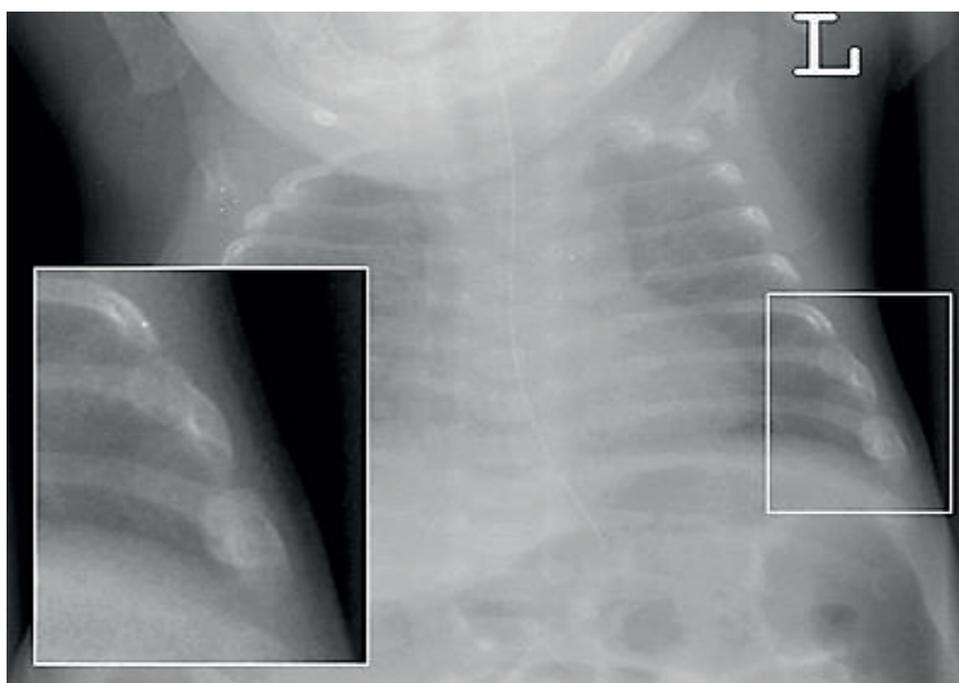


Рис. 2.2.35. Клинический случай: переломы рёбер у 10-дневного недоношенного ребёнка. Поскольку ребёнок был госпитализирован в стационар сразу после рождения, то жестокое обращение с ребёнком исключено. Переломы стали результатом остеопении недоношенных (*van Rijn R.R., Sieswerda-Hoogendoorn T., 2012*)

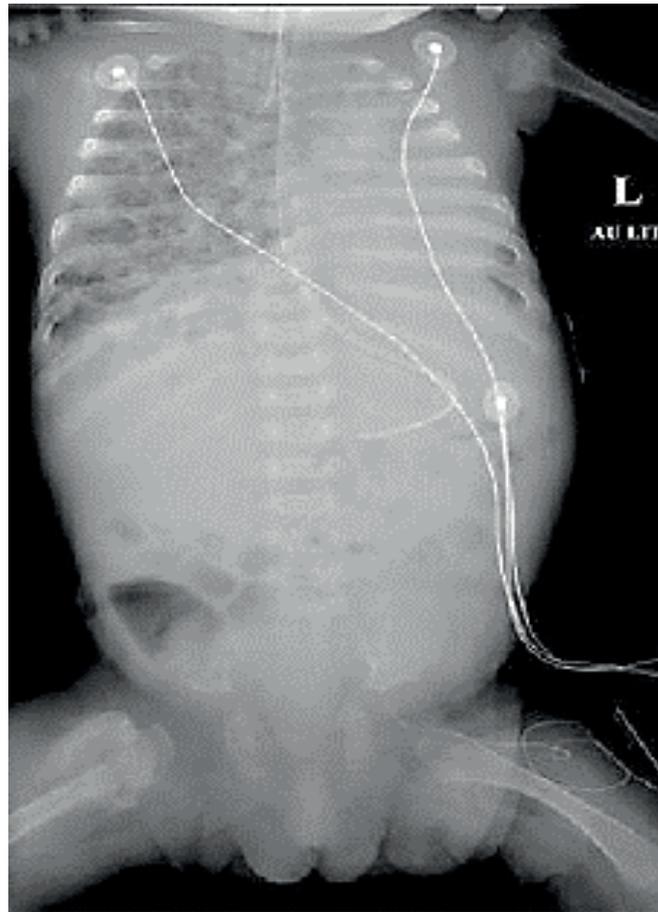


Рис. 2.2.36. Клинический случай: ребенок с тяжелой степенью недоношенности (родился на 26 неделе беременности). Ребёнку потребовалась терапия высокими дозами глюкокортикоидов по поводу респираторного дистресс-синдрома новорожденных. На рентгенограмме грудной клетки и брюшной полости неожиданно обнаружены переломы левого проксимального отдела плечевой кости и правого проксимального отдела бедра, которые находятся в стадии заживления (*Fassier A., 2013*)

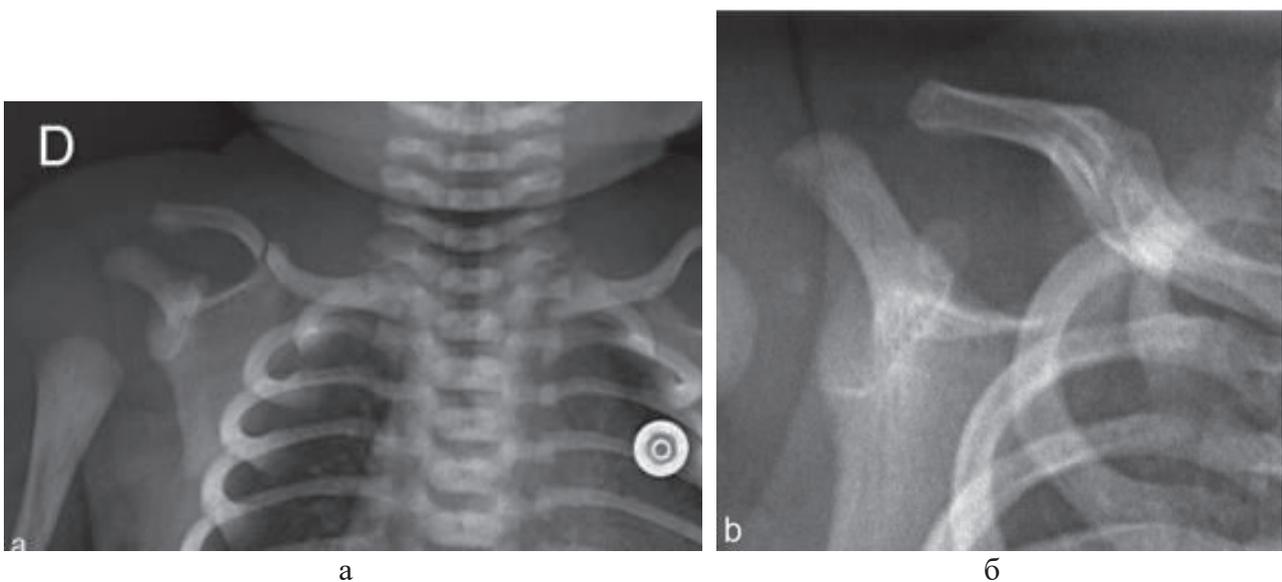


Рис. 2.2.37. Клинический случай: акушерский перелом правой ключицы; а – ребёнок на 1-й день после физиологических родов; б – тот же новорожденный на 14 день (*Fassier A., 2013*)

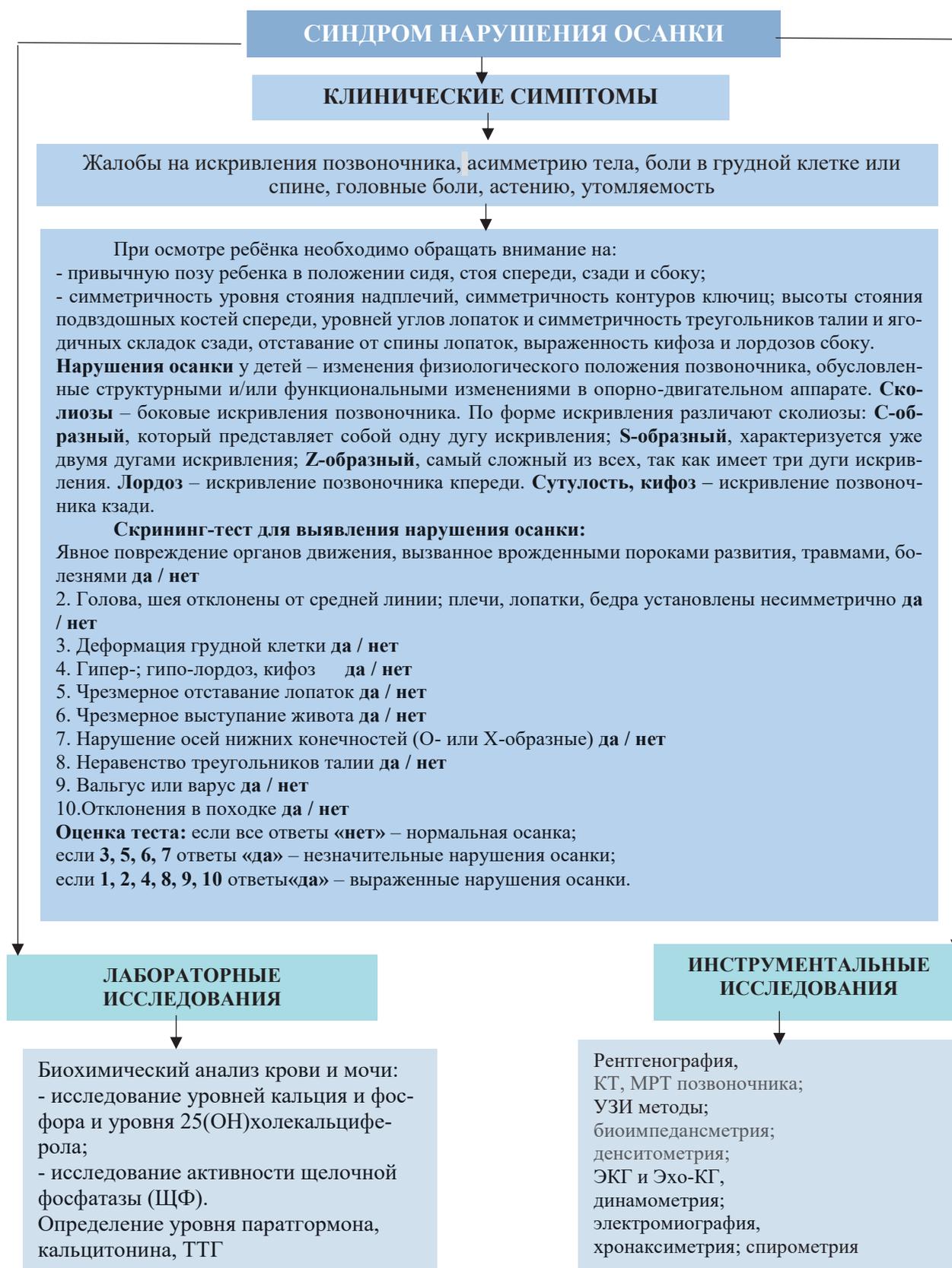


Рис. 2.2.38. Диагностический алгоритм синдрома нарушения осанки у детей (Н.Б. Мирская, А.Н. Коломенская, А.В. Ляхович, А.Д. Синякина, И.Ю. Самусенко, 2009)

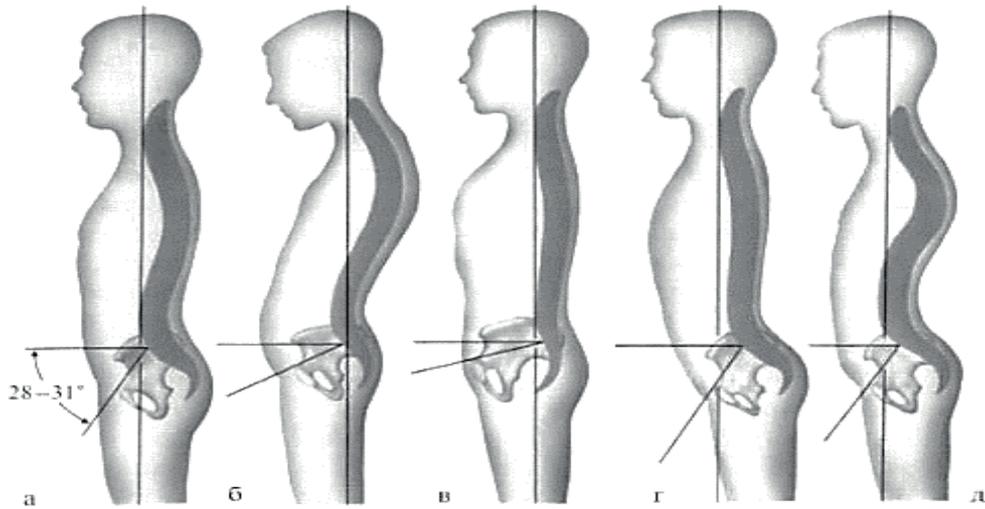


Рис. 2.2.39. Типы осанок по Штаффелю: а – нормальная осанка; б – сутулая осанка; в – плоская спина; г – плоско вогнутая спина; д – круглая спина (Дронов А.Ф., 2015)



Рис. 2.2.40. Сколиотическая деформация позвоночника IV степени: а – внешний вид спины ребенка; б – рентгенограмма до операции; в – после установки эндокорректора (Дронов А.Ф., 2015)

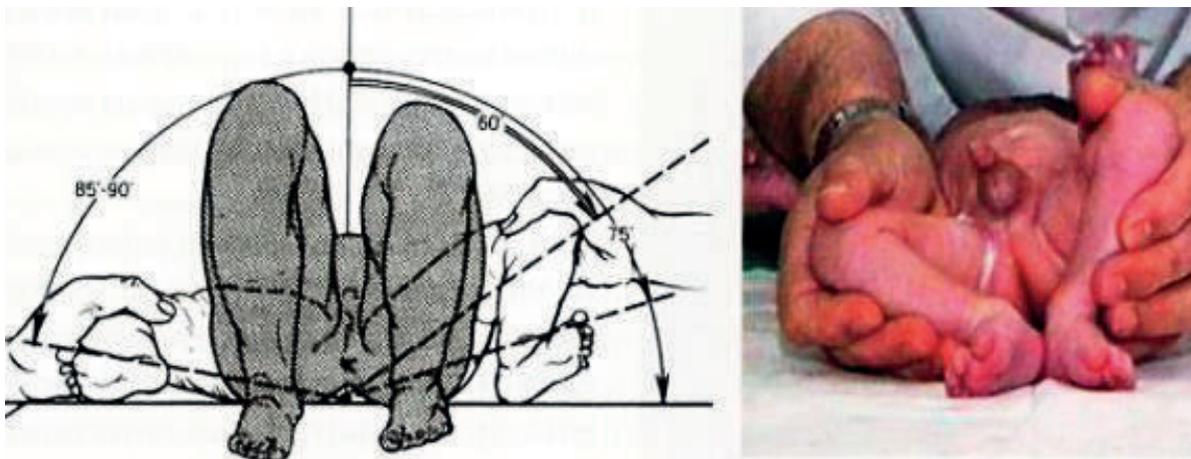


Рис. 2.2.41. Выявление симптома ограничения разведения бедер у новорожденного (Дронов А.Ф., 2015)

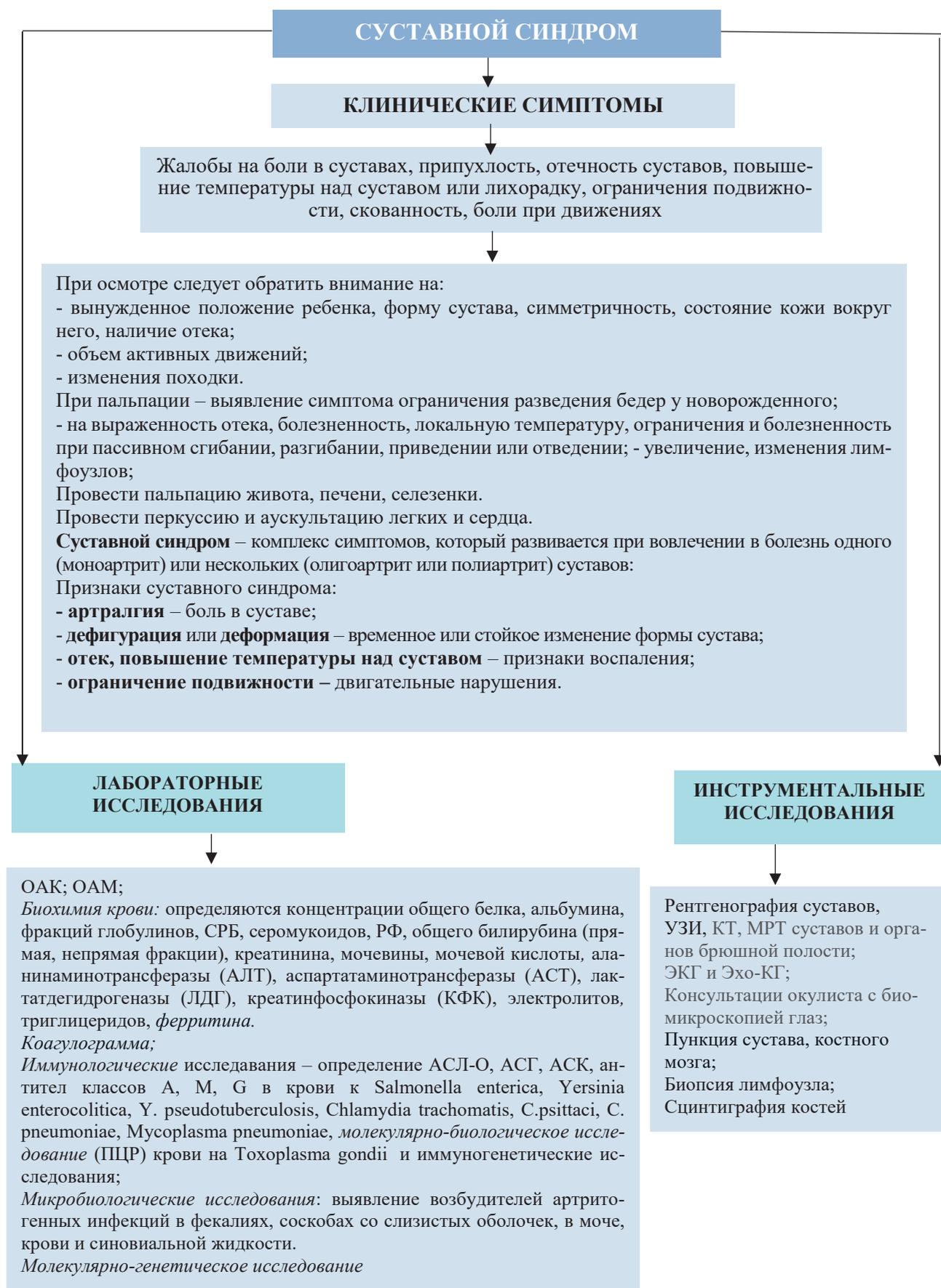


Рис. 2.2.42. Диагностический алгоритм суставного синдрома у детей

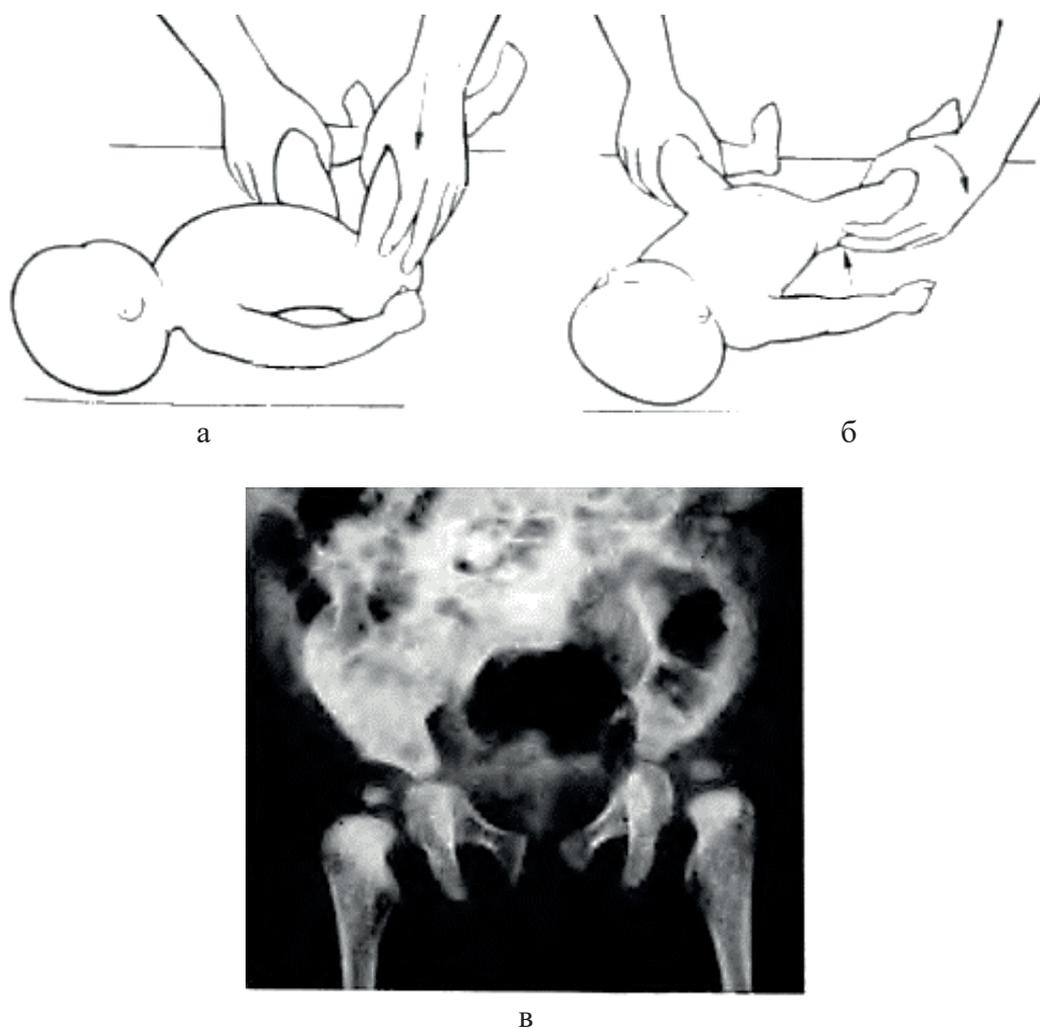


Рис. 2.2.43. Симптом Ортолани при выявлении дисплазии и подвывиха тазобедренного сустава: а – бедро установлено вертикально, при этом головка бедра выводится из вертлужной впадины кзади; б – при отведении бедра и одновременном надавливании средним пальцем на большой вертел головка бедра входит в вертлужную впадину с характерным щелчком; в – двусторонняя дисплазия тазобедренных суставов. Слева изменения выражены сильнее, чем справа. Разное окостенение ядер в головках бедер (Хертл М., 1990)



Рис. 2.2.44. Гемартроз у мальчика 12 лет, страдающего гемофилией (снимок слева) (Majid Z., 2019). Полиартикулярный вариант ювенильного идиопатического артрита (симметричное поражение проксимальных межфаланговых, пястно-фаланговых и лучезапястных суставов) (снимок справа) (Genne H. A., 2018)

Наиболее частые аномалии и деформации скелета

Часть скелета	Наиболее частые аномалии и деформации
Мозговой череп	макроцефалия, микроцефалия, брахицефалия, скафоцефалия, тригоноцефалия, акроцефалия, платицефалия, гидроцефалия
Лоб	выступающий, выпуклый, высокий, покатый, широкий, узкий, скошенный
Аномалии свода черепа	краниосиностоз, позднее закрытие родничков, широкие швы, теменные бугры, выступающий затылочный бугор, плоский затылок
Нёбо	узкое/широкое, высокое, готическое, арковидное, короткое; хейлосхиз, палатосхиз, хейлопалатосхиз
Шея	длинная/короткая, короткая с широким основанием, шейный птериgium (крыловидная шея)
Грудная клетка	узкая/широкая, короткая/длинная, бочкообразная, щитовидная, воронкообразная, килевидная, асимметричная
Плечи	узкие, покатые, гипоплазия/аплазия ключиц
Лопатки	выступающие, крыловидные
Ребра	короткие, аномалии числа и формы ребер
Позвоночник	кифоз, кифоз – горб, сколиоз, кифосколиоз, лордоз, ограниченная подвижность позвоночника, спинномозговая грыжа
Верхние и нижние конечности	амелия, фокомелия, эктромалия, кампомелия, долихостеномелия, гипоплазия/аплазия надколенника, варусная/вальгусная деформация голени
Кисть	маленькая/большая, узкая/широкая
Стопа	короткая/длинная, узкая/широкая, вальгусная/варусная, стопа/качалка
Пальцы	конусовидные, клиновидные, веретенообразные, перекрывающиеся, с терминальным расширением, с терминальной гипоплазией, ульнарной девиацией, трехфаланговый большой палец кисти, монодактилия, олигодактилия, эктродактилия, полидактилия, симфалангия, синдактилия, арахнодактилия, брахидактилия, брахимезофалангия, камптодактилия, брахикамптодактилия, макродактилия, клинодактилия

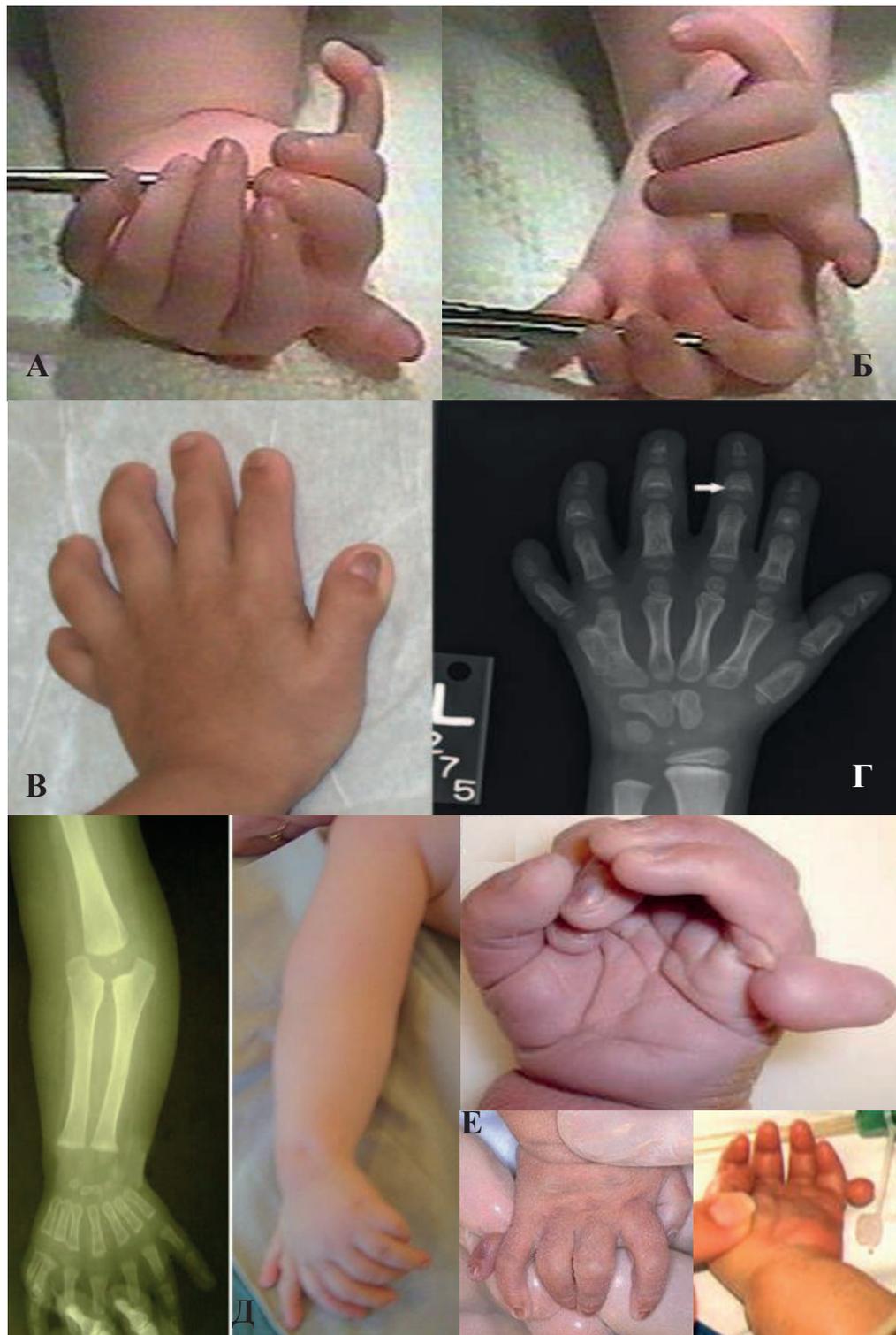


Рис. 2.2.45. Полидактилия кисти (МКБ-10–Q69.0) – сборный термин, объединяющий деформации, характеризующиеся увеличением количества фаланг и пястных костей на кисти. Полидактилия может встречаться как изолированный порок развития, так и в составе синдромов болезней генной и хромосомной этиологии. Существует около 120 синдромов, в состав которых входит полидактилия (А–Е) (Swarr D.T., Sutton V.R., 2010; Mortier G.R., 2001; Handa A., 2023). Е – полидактилия кисти новорождённых детей с синдромом Патау (Petry P., Polli J.B., 2013)



Рис. 2.2.46. Полидактилия стоп у девочки 5 месяцев (1, A–C).
Послеоперационный период, тот же пациент (2, A–D) (Sananta P., 2022).
Полидактилия стоп у ребёнка с синдромом Жубера (3) (Joubert syndrome) (Gopalakrishna A. et al., 2014)



Рис. 2.2.47. Циклопия – редкое генетическое заболевание, заболеваемость составляет 1 на 13 000–20 000 новорождённых. Клинический случай – девочка рождена на сроке 37 недель гестации, масса тела при рождении 2300 грамм. Мать – возраст 44 года, брак не родственник (*Parizad N. et al., 2021*)



Рис. 2.2.48. Циклопия – редкое генетическое заболевание у новорождённых детей (*Anita O. et al., 2011; Parizad N. et al., 2021*)

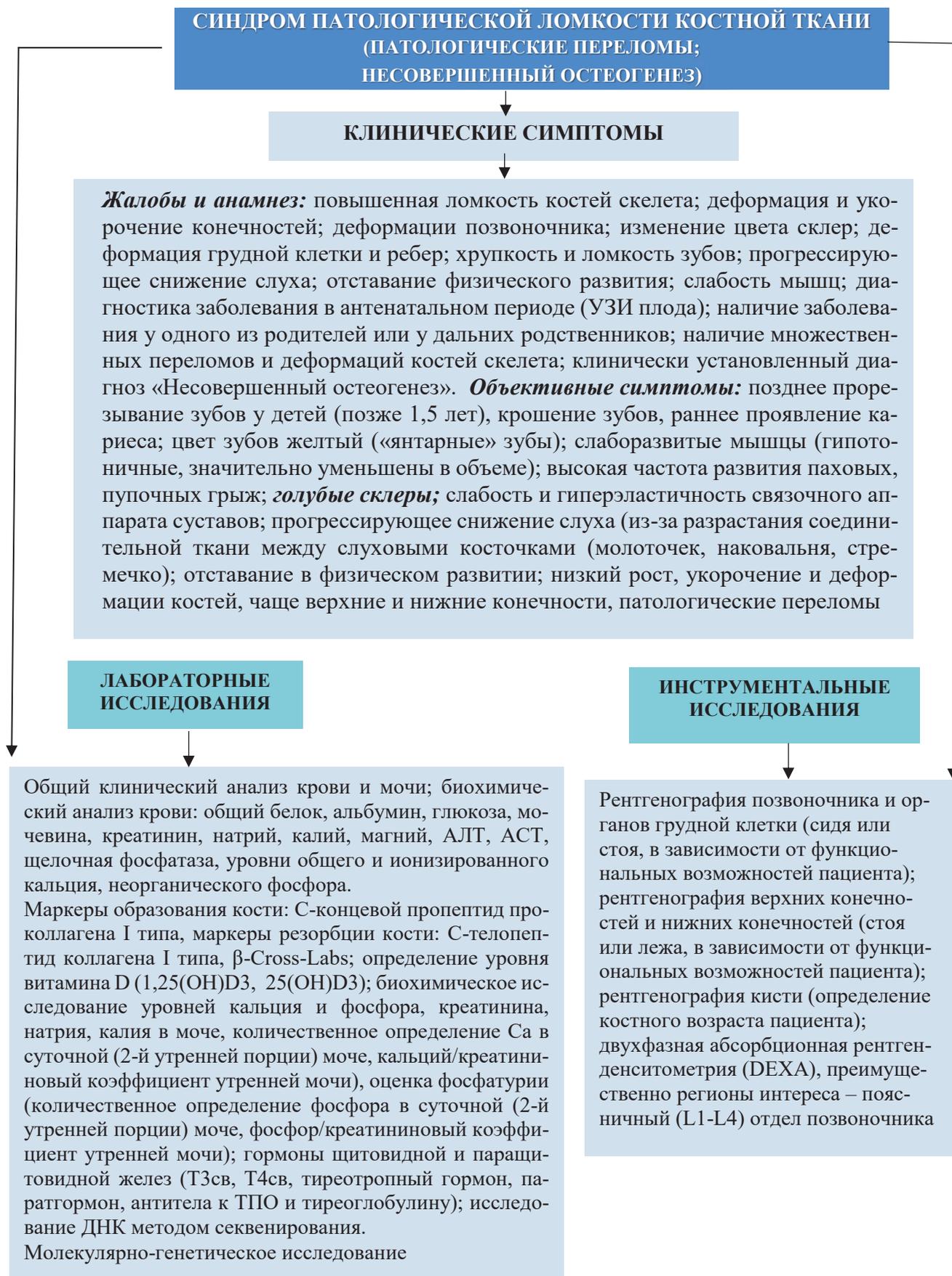


Рис. 2.2.49. Диагностический алгоритм синдрома патологической ломкости костной ткани у детей (Rauch F., Glorieux F.H., 2004; Van Dijk F.S., Sillence D.O., 2014; Снетков А.И. и др., 2019; Климов Л.Я. и др., 2021)

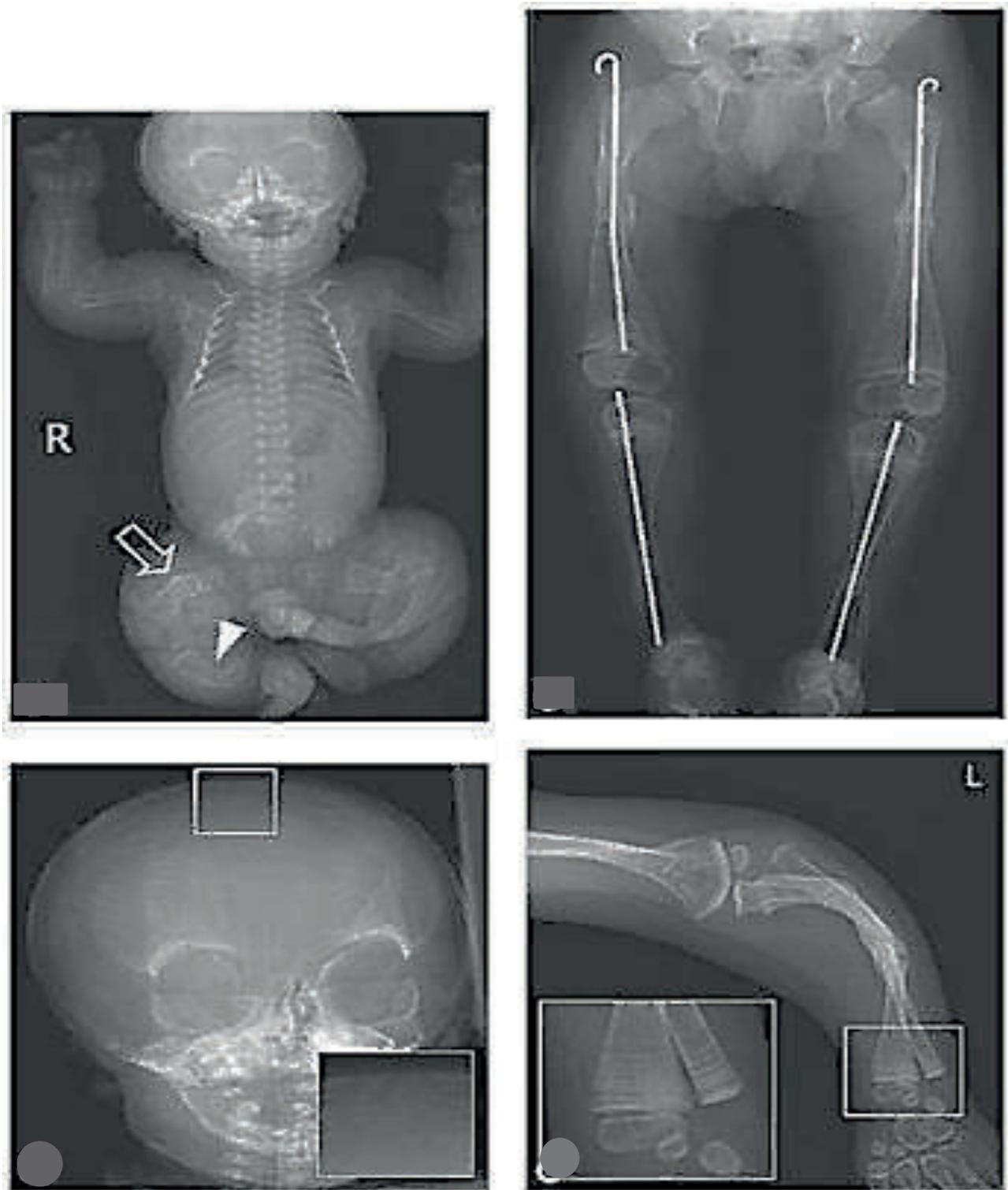


Рис. 2.2.50. Клинический случай. Наблюдение плода на 23, 24 неделе беременности выявило anomalies развития конечностей – наблюдались короткие верхние и нижние конечности, что свидетельствует о тяжелой дисплазии скелета. На сроке беременности 40 недель родился мальчик. У него было круглое лицо с неглубокими орбитами, сероватые склеры, маленькая грудная клетка, укорочение верхних и нижних конечностей, отведенное положение ног и нормоцефалия. Рентгенологическое исследование скелета выявило множественные переломы, указывающие на несовершенный остеогенез типа II-B / III. Установлена мутация *CRTAP* (van Dijk F.S., 2011)

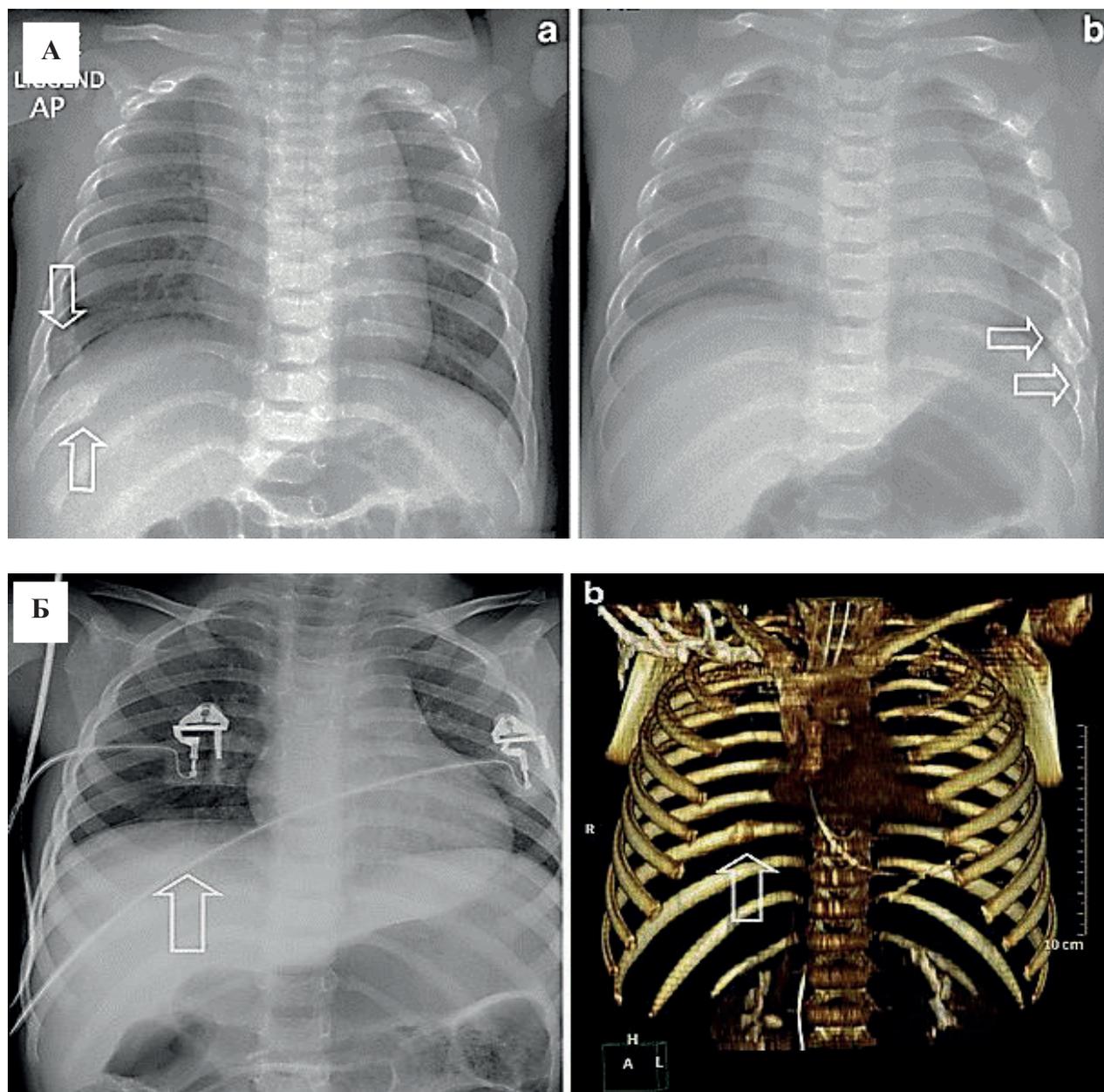
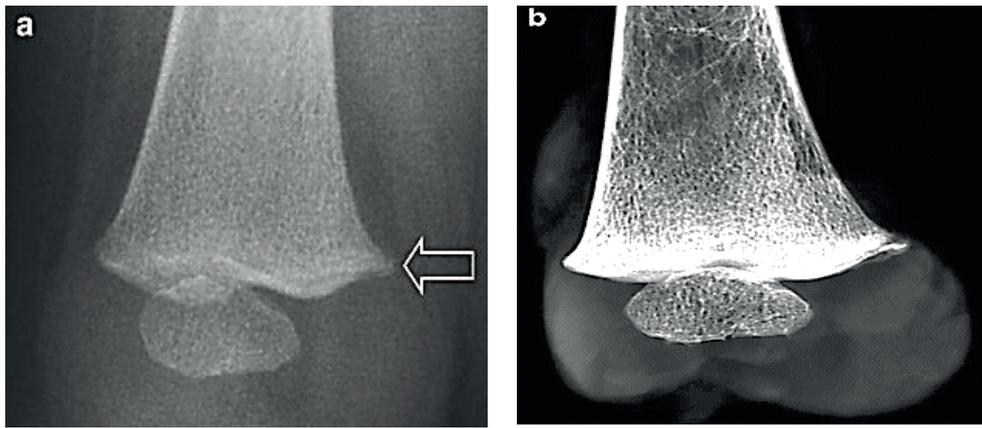


Рис. 2.2.51. Диагностика жестокого обращения с ребёнком.

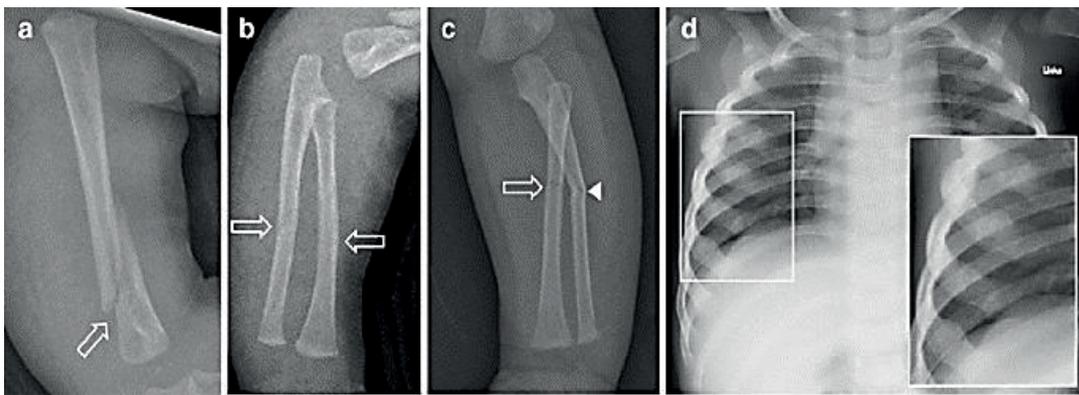
Большинство переломов, зарегистрированных у детей, подвергшихся жестокому обращению, приходится на длинные кости, череп и рёбра, в то время как переломы в других местах, таких как позвоночник, таз, кисти и ступни встречаются редко (Karmazyn B., 2011; van Rijn R.R., Sieswerda-Hoogendoorn T., 2012).

А) а, 7-месячный ребенок, у которого на рентгенограмме грудной клетки видны переломы двух ребер (стрелки). **б,** 8-месячный ребенок поступил с признаками пневмонии. На рентгенограмме грудной клетки, выполненной для исключения пневмонии, были обнаружены переломы рёбер (стрелки);

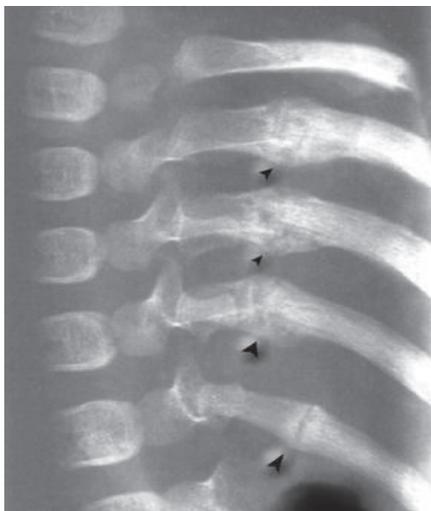
Б) а, рентгенограмма грудной клетки у 3-летней девочки, пострадавшей от черепно-мозговой травмы, которая была госпитализирована в больницу в состоянии комы. Диагностирован дополнительно консолидированный перелом заднего ребра (стрелка). **б,** КТ грудной клетки, трёхмерная реконструкция демонстрирует перелом заднего ребра справа (стрелка)



А



Б



В



Г

Рис. 2.2.52. Диагностика жестокого обращения с ребёнком.

А – а, б, перелом метафиза правой бедренной кости у 8-месячного ребёнка, который умер в результате тупой травмы живота (*van Rijn R.R., 2012*);

Б – а, 7-месячная девочка, подвергшаяся жестокому обращению, в отношении которой опекун признался в физическом насилии. На рентгенограмме правой плечевой кости обнаружен косой диафизарный перелом (*стрелка*). На рентгенограмме предплечья б обнаружены поперечные переломы лучевой кости и локтевой кости (*стрелки*). с, на рентгенограмме левой руки видны поперечный перелом лучевой кости (*стрелка*) и изогнутый перелом локтевой кости (*наконечник стрелки*). На рентгенограмме грудной клетки d видны множественные заживающие переломы рёбер справа (*см. вставку*) (*Offiah A., 2009*);

В – на косом снимке рёбер 6-месячного младенца видны множественные заживающие заднемедиальные переломы рёбер (*наконечники стрел*) (*Dwek J.R., 2011*); Г – перелом бедра у 4-месячного ребёнка (*Fassier A., 2013*)

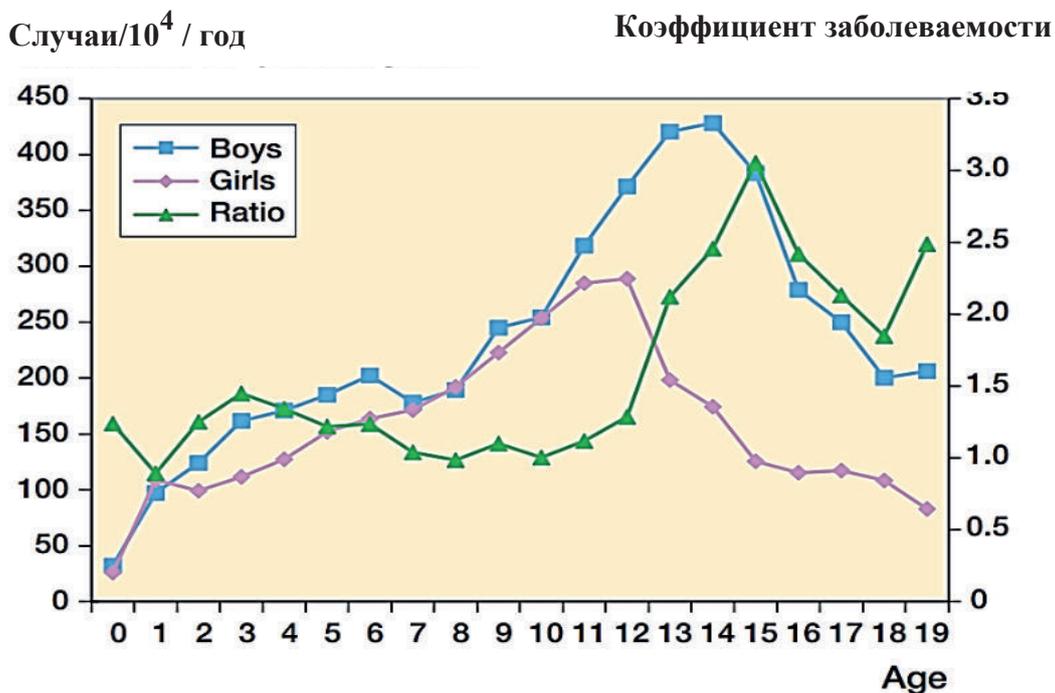


Рис. 2.2.53. Частота переломов в зависимости от пола и коэффициенты заболеваемости для каждого года жизни (Hedström E.M., 2010)

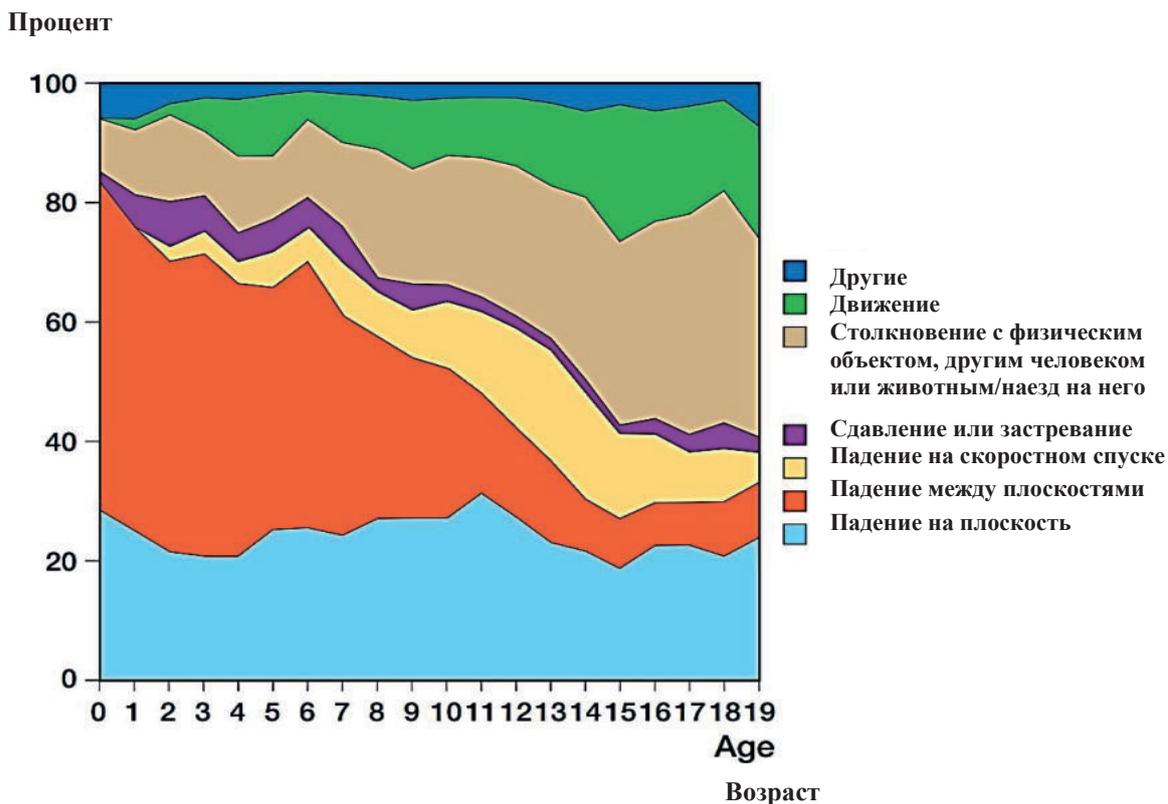


Рис. 2.2.54. Распределение механизмов травматизации для каждого года жизни (Hedström E.M., 2010)

Таблица 2.2.11

Наиболее распространенная патология костно-мышечной системы

Патология	Характеристика
Дисплазия тазобедренного сустава	недоразвитие либо чрезмерная подвижность при плохой развитости соединительных тканей, что способствует вывиху (подвывиху) бедра
Сколиотическая болезнь (сколиоз)	трехплоскостное приобретенное, посттравматическое или врожденное искривление позвоночника, имеет тенденцию прогрессирования по мере роста ребенка
Косолапость	неправильное расположение стопы, отклоняющейся пяткой внутрь или наружу (односторонняя или двусторонняя), чаще страдают мальчики
Плоскостопие	опущение продольного или поперечного свода стопы, боли в ногах и спине, нарушение походки, проблемы равновесия, выпирающая косточка большого пальца, предрасположенность к вросшему ногтю
Болезнь Пертеса	дефект, связанный с плохим кровоснабжением головки бедренной кости, что может привести к некрозу и гипотрофии ягодичных мышц
Миастения	аутоиммунное заболевание, при котором мышцы быстро утомляются, в связи с имеющейся опухолью вилочковой железы или при онкологических заболеваниях некоторых внутренних органов; чаще мышцы глаз, лицевые, жевательные, реже мышцы дыхательной системы
Кривошея	поражение мышц шеи, голова наклонена в сторону поражения, лицо частично повернуто к здоровой стороне грудино-ключично-сосцевидной мышцы
Детский церебральный паралич	группа заболеваний опорно-двигательной системы, связанных с патологией нервной системы, возникших во внутриутробном периоде; нарушения мышечного тонуса, моторного развития, речи, походки
Вывихи суставов	суставные концы полностью разошедшиеся, одновременно могут наблюдаться повреждения сухожилий, сосудов, нервов
Подвывихи суставов	поверхности суставов частично соприкасаются
Бурсит	воспаление суставных сумок

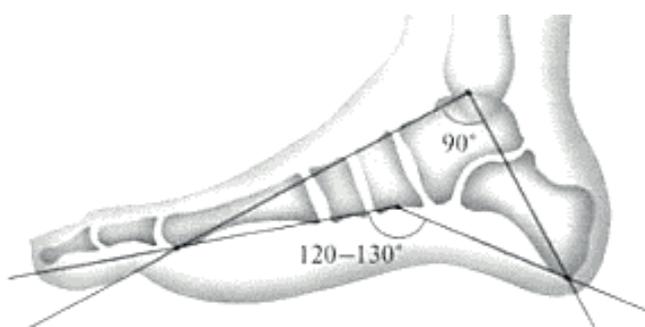


Рис. 2.2.55. Схема измерения основных углов свода стопы по рентгенограмме

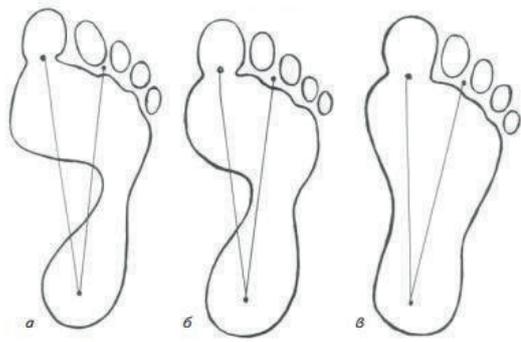


Рис. 2.2.56. Оценка плантограммы: а – нормальная стопа; б – уплощенная стопа; в – плоскостопие (Мирская Н.Б. и др., 2009; Дронов А.Ф. и др., 2015)

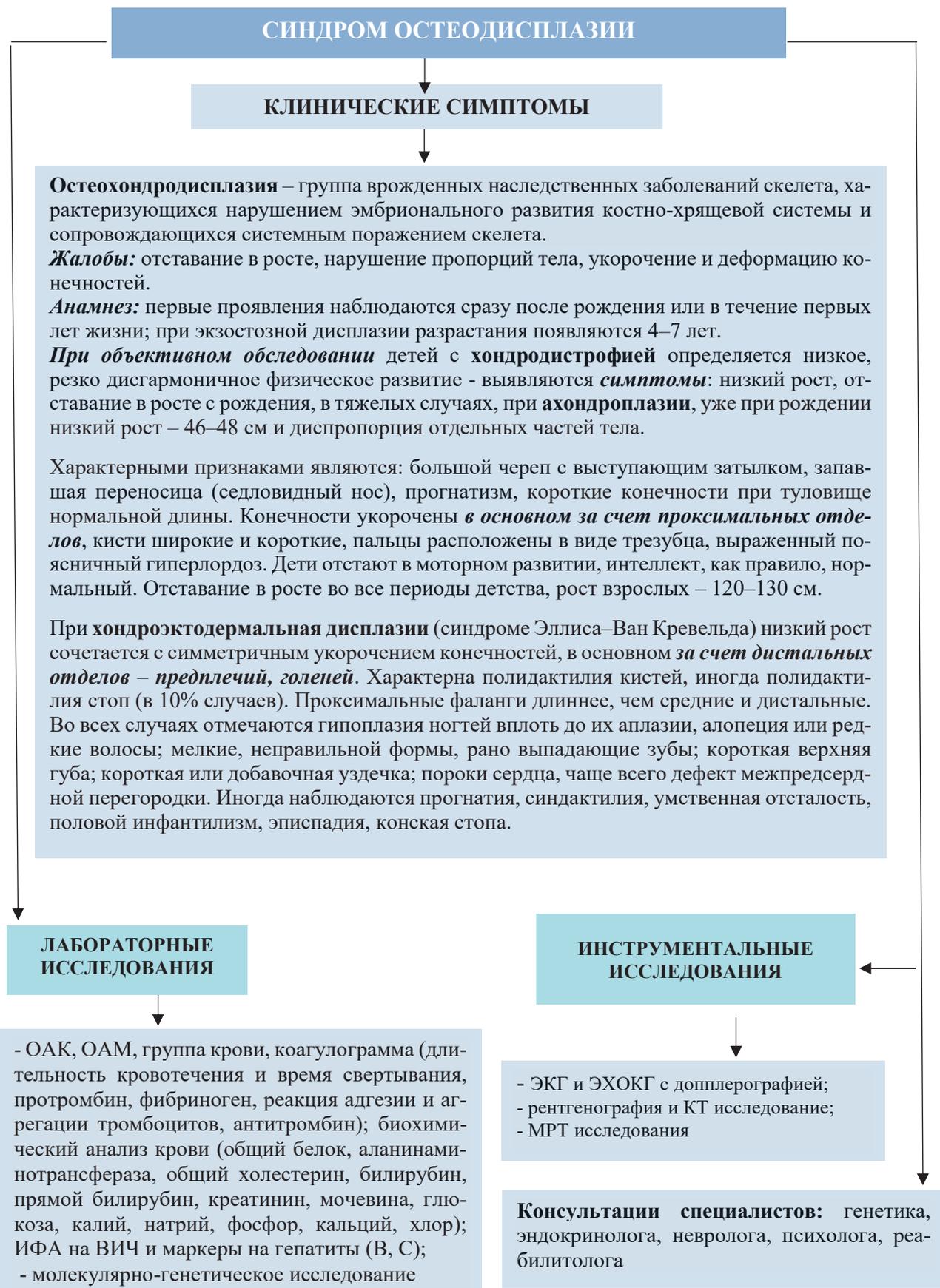


Рис. 2.2.57. Диагностический алгоритм синдрома остеодисплазии у детей

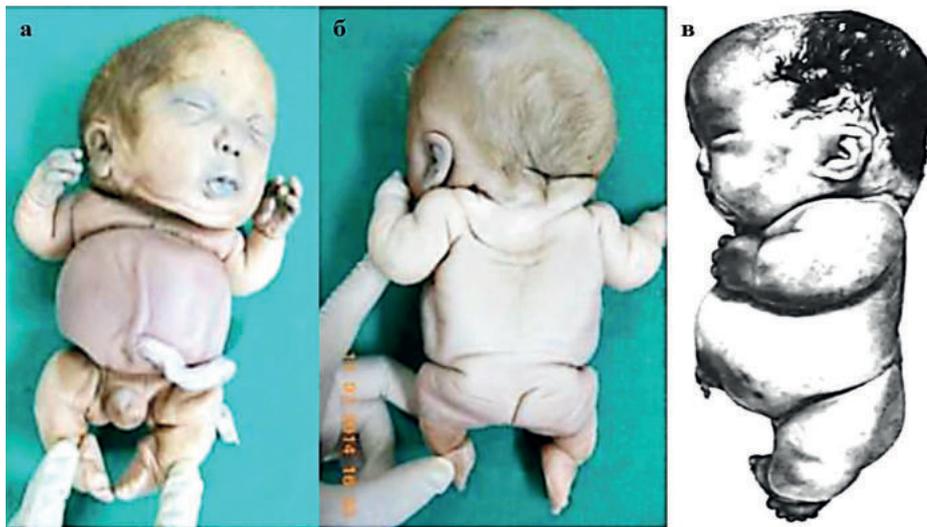


Рис. 2.2.58. Ахондрогенез – хондродистрофия, характеризующаяся микромелией, коротким туловищем и непропорционально большой головой у недоношенного ребёнка – А (а,б) (Yadav A., 2014). Ахондрогенез у ребёнка – Б (макроцефалия, укорочение шеи и конечностей) (в) (Козлова С.И. и др., 1996)



Рис. 2.2.59. Новорождённый ребёнок дисплазией скелета (микромелией, макроцефалией, узкой грудной клеткой, увеличенным животом). Дисплазия скелета относится к гетерогенной группе наследственных заболеваний, характеризующихся аномалиями роста хрящей и костей, приводящих к неправильной форме и размеру скелета, диспропорции длинных костей, позвоночника и головы (Anjum F., 2020)



Рис. 2.2.60. Новорождённый ребёнок с ахондроплазией (Козлова С.И. и др., 1996)

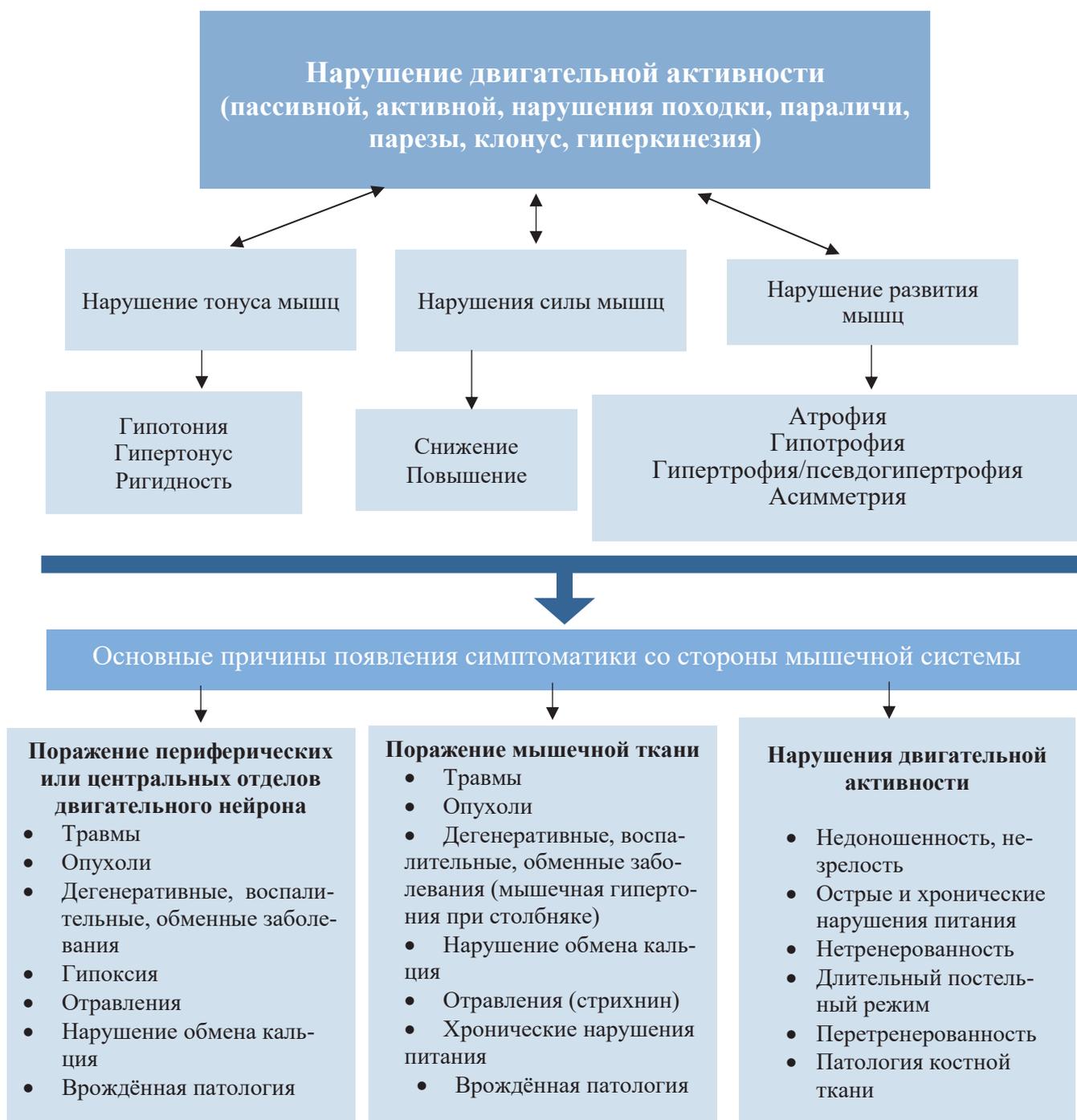


Рис. 2.2.61. Семиотика поражений мышечной системы



Рис. 2.2.62. Характеристика и причины патологических дискинезий
(Овсянников Д.Ю., 2023)

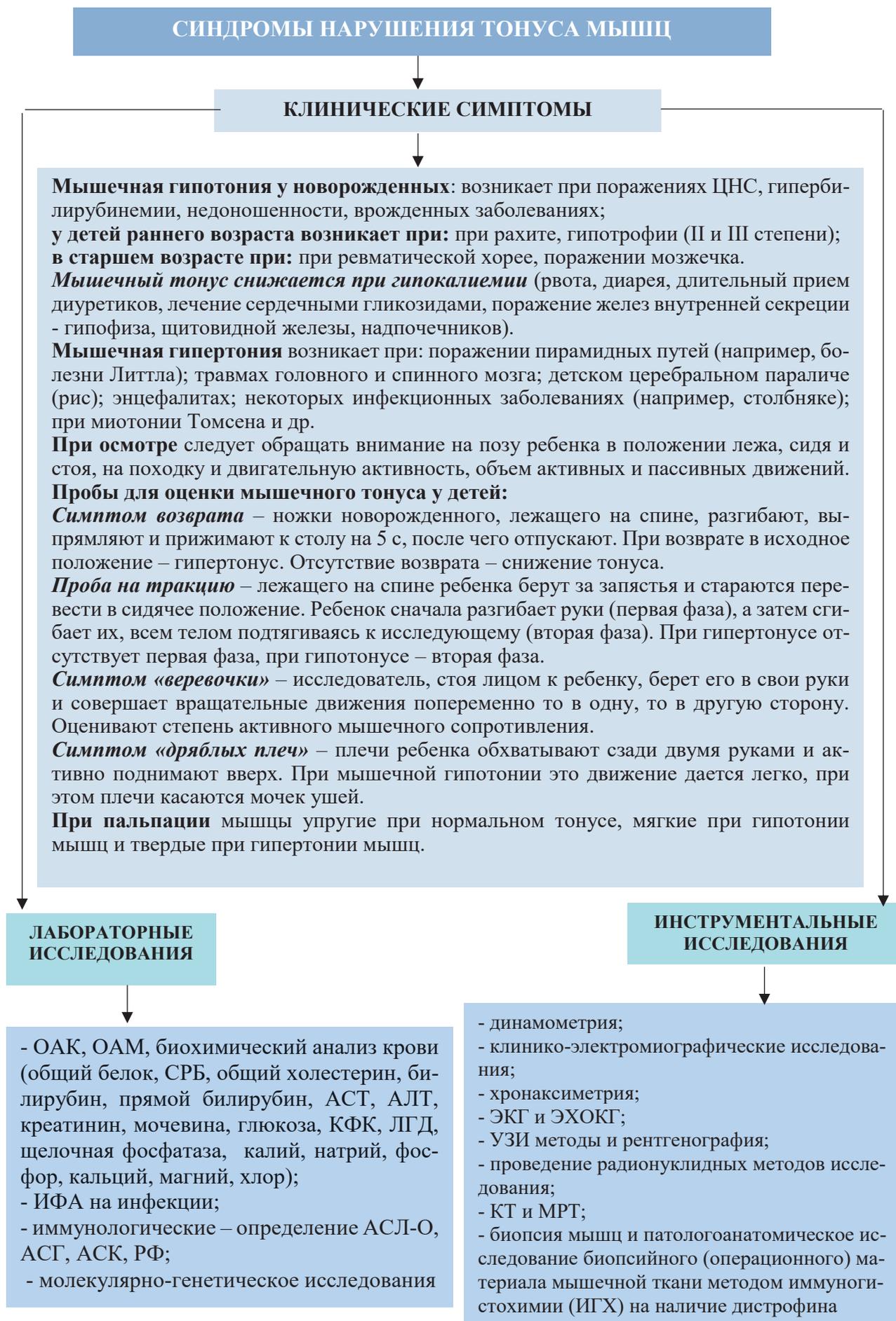


Рис. 2.2.63. Диагностический алгоритм синдрома нарушения тонуса мышцу детей



Рис. 2.2.64. Спазмофилия. Спазмофилия – симптом – «рука акушера». Спазмофилия – спастическое состояние на фоне повышенной возбудимости нервной системы в периоде реконвалесценции рахита в связи с резким понижением уровня кальция в крови. Проявляется мышечными спазмами: рука акушера, рыбий рот, карпопедальный спазм, ларингоспазм, судороги (а, б). Тяжелая гипотония и слабость мышечной ткани. Рахит, мышечная гипотония, симптом «складного ножа» (в, г)



Рис. 2.2.65. Гипертрофия (ложная) икр у мальчика, страдающего миопатией Дюшенна (а) (Suneja B., 2015). Гиперлордоз у мальчика, страдающего миопатией Дюшенна (б) (Nassoro D.D., 2020)

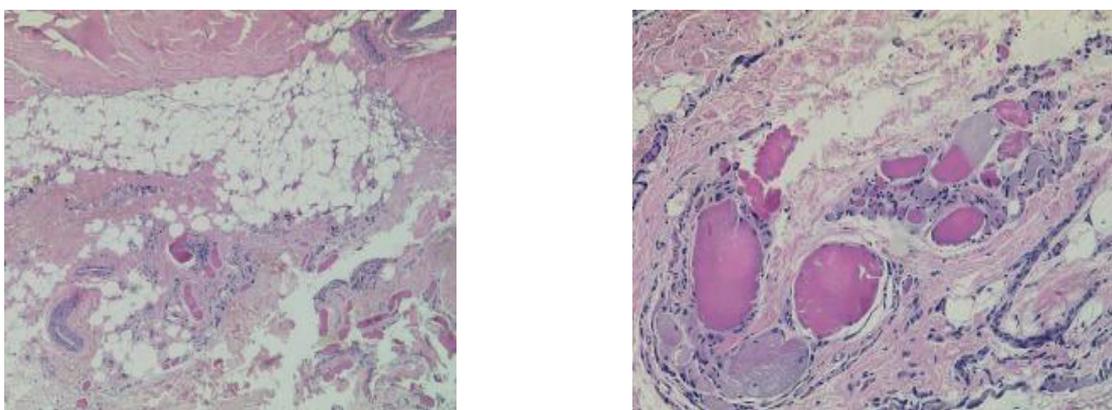


Рис. 2.2.66. Мышечная ткань при миопатии Дюшенна. Показаны волокна скелетных мышц различного размера, замененные жировой тканью, фиброз и их некроз (Nassoro D.D., 2020)

Синдром миалгии – мышечные боли, обусловленные спазмом, сдавлением, воспалением или ишемией мышц. Выраженные боли в мышцах конечностей могут возникать при инфекционных заболеваниях: лептоспироз, бруцеллез, туляремия, возвратный тиф. Болезненность мышц в сочетании с их уплотнением свидетельствует об их воспалительном поражении – **миозите, дерматомиозите** или трихинеллезе. Боли в покое и болезненность мышц свойственны заболеваниям, протекающим с некрозом мышц (при дерматомиозите). Боли во время или после физической нагрузки наблюдают при наследственных миопатиях или ишемии (при склеродермии). Очаги каменистой плотности в толще мышц образуются при отложении солей кальция (оссификации), возникающем при гиперпаратиреозе, токсоплазмозе и оссифицирующем миозите.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один или несколько правильных ответов.

Вариант 1

1. **Основная масса мышечной ткани у новорождённых приходится на**
 - 1) мышцы конечностей
 - 2) мышцы туловища
 - 3) распределена равномерно
2. **Масса мышц по отношению к массе тела у детей по сравнению с взрослыми**
 - 1) больше
 - 2) меньше
 - 3) такая же как у взрослых
3. **Большой родничок расположен**
 - 1) на заднем конце сагиттального шва между двумя теменными костями спереди и чешуей затылочной кости сзади
 - 2) на срединной линии в месте перекреста сагиттального, лобного и двух половин венечного шва
 - 3) между *angulus mastoideus* теменной кости, основанием пирамиды височной кости и чешуей затылочной кости
4. **Поясничный физиологический изгиб называется**
 - 1) кифоз
 - 2) сколиоз
 - 3) лордоз
5. **Ориентировочно количество долженствующих молочных зубов можно вычислить по формуле**
 - 1) $N-2$
 - 2) $N+1$
 - 3) $N - 4$, где N – возраст ребенка в месяцах
6. **Костный возраст – это**
 - 1) сроки закрытия родничков
 - 2) формирование физиологических изгибов позвоночника
 - 3) совокупность имеющихся у ребёнка точек окостенения
7. **Переломы, свойственные только детскому возрасту –**
 - 1) по типу «сухой веточки»
 - 2) по типу «зеленой веточки»
 - 3) поднадкостничные
 - 4) открытые
8. **Симптом «складного ножа» характерен для**
 - 1) мышечной гипотонии
 - 2) спазмофилии
 - 3) мышечной гипертонии
9. **При спазмофилии у детей возникает**
 - 1) мышечный спазм
 - 2) судороги

- 3) мышечная атония
- 4) параличи

10. Прогрессирующая мышечная слабость характерна для

- 1) миалгии
- 2) миозита
- 3) миопатии

Вариант 2

1. В норме закрытие большого родничка происходит к

- 1) 4–8 неделям жизни
- 2) 6–7 месяцам
- 3) 1–1,5 годам

2. Мозговая часть черепа в норме у новорождённого

- 1) преобладает над лицевой
- 2) равна лицевой
- 3) меньше лицевой

3. Позвоночник новорождённого

- 1) имеет 1 физиологический изгиб
- 2) имеет 3 физиологических изгиба
- 3) лишен физиологических изгибов

4. К моменту рождения ребёнка рецепторный аппарат мышц

- 1) не сформирован
- 2) сформирован
- 3) сформирован частично

5. При физикальном обследовании тонус мышц определяется

- 1) сгибанием или разгибанием конечностей при активном сопротивлении пациента сгибанию или разгибанию, полагаясь на субъективное ощущение степени сопротивления
- 2) сгибанием и разгибанием конечностей без участия пациента, полагаясь на ощущение степени сопротивления, которое возникает при пассивных движениях
- 3) на основании ощущения сопротивления, получаемого при ощупывании различных групп мышц

6. Развитие мышц у детей идет

- 1) равномерно, все мышцы развиваются одновременно
- 2) неравномерно, в первую очередь развиваются мышцы кисти, затем предплечья, позднее плеча
- 3) неравномерно, в первую очередь развиваются крупные мышцы плеча, предплечья, позднее мышцы кисти

7. Характерными симптомами рахита у детей являются

- 1) краниостеноз
- 2) краниотабес
- 3) косорукость и косилапость
- 4) О- или Х-образная деформация ног

8. Мышечный тонус при рахите у детей –

- 1) нормотония
- 2) гипертония
- 3) гипотония

9. Симптом ограничения разведения бедер у новорожденных выявляется при

- 1) врожденном вывихе тазобедренного сустава
- 2) несовершенном остеогенезе
- 3) хондродисплазии

10. Мышечные боли, обусловленные спазмом – это

- 1) миалгии
- 2) миозиты
- 3) миопатии

ОТВЕТЫ НА ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Вариант 1

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

Вариант 2

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

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Алексеева, Л.Н. Определение костного возраста у детей с использованием ультразвукового метода исследования / Л.Н. Алексеева, И.В. Харенко, А.А. Маслов // Педиатрический вестник Южного Урала. – 2013. – № 2. – С. 123–127.
2. Анатомия человека: учебник: в 2 т. / С.С. Михайлов, А.В. Чукбар, А.Г. Цыбулькин; под ред. Л. Л. Колесникова. – 5-е изд., перераб. и доп. – 2011. – Т. 1. – 704 с.
3. Анатомия человека: учебник: в 2 томах. Т.1. / М. Р. Сапин [и др.]; под ред. М. Р. Сапина. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2020. – 528 с.
4. Анатомо-физиологические особенности, методы обследования, семиотика и синдромы поражения костно-мышечной системы у детей: учебно-методические рекомендации для студентов 3 курса педиатрического факультета / под ред. Е.М. Булатовой. – СПб.: СПбГПМУ, 2019. – 24 с.
5. Виноградова, Т.Ф. Стоматология для педиатров / Т.Ф. Виноградова. – 2-е изд. – М.: МЕДпресс-информ, 2022. – 200 с.
6. Геппе, Н.А. Детские болезни: учебник / Геппе Н.А. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018. – 760 с.
7. Гистология, эмбриология, цитология: учебник / Ю.И. Афанасьев, Н.А. Юрина, Е.Ф. Котовский [и др.]. – 6-е изд., перераб. и доп. – 2012. – 800 с.
8. Дейвис, Д. Онтогенез. От клетки до человека. / Д. Дейвис; пер. с англ. – СПб.: Питер, 2017. – 352 с.
9. Детская хирургия: учебник / под ред. Ю.Ф. Исакова, А.Ю. Разумовского; отв. ред. А.Ф. Дронов. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. – 1040 с.
10. Детские болезни: учебник / под ред. А.А. Баранова – 2-е изд. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2012. – 1008 с.
11. Клиническая генетика: учебник / Н.П. Бочков – 3-е изд., испр. и доп. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2004 – 480 с.
12. Кожевников, А.Н. Боли в суставах у детей / А.Н. Кожевников [и др.]. // Лечащий врач. – 2018. – № 4. – С. 50.
13. Леви, Н.Л. Витамин Д-зависимый рахит вследствие мутации гена CYP27B1 у двух sibсов / Н.Л. Леви, Ж.Г. Левиашвили // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2021. – № 4. – С. 254–255.
14. Маслова, Г.Т. Биология развития: органогенез и механизмы онтогенеза: курс лекций / Г.Т. Маслова, А.В. Сидоров. – Минск: БГУ, 2012. – 104 с. ISBN 978-985-518-791-3.
15. Морфология временных и постоянных зубов. Методы обследования детей у стоматолога: учебное пособие / С.В. Чуйкин, Е.Ш. Мухаметова, Г.Г. Акатьева, С.В. Аверьянов, Л.Р. Мухаметова. – Уфа: ГОУ ВПО «Башкирский государственный медицинский университет Росздрава», 2011. – 144 с.
16. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование / С.И. Козлова [и др.]. – М.: Медицина, 1996. – 416 с.
17. Национальная программа «Недостаточность витамина D у детей и подростков Российской Федерации: современные подходы к коррекции» / Союз педиатров России [и др.]. – М.: ПедиатрЪ, 2018 – 96 с.
18. Несовершенный остеогенез: обзор литературы и клинический случай перинатально-летального типа заболевания / Л.Я. Климов [и др.]. // Медицинский совет. – 2021. – № 17. – С. 226–234.
19. Патологические переломы длинных костей скелета у детей и подростков при доброкачественных опухолях и опухолеподобных заболеваниях / А.И. Снетков [и др.]. // Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова. – 2019. – № 4. – С. 22–32.
20. Педиатрия: учебник: в 5 томах / под ред. Д.Ю. Овсянникова. – М.: РУДН, 2023.
21. Привес, М.Г. Анатомия человека / М.Г. Привес, Н.К. Лысенков, В.И. Бушкович. – 12-е изд., перераб. и доп. – СПб.: Издательский дом СПбМАПО, 2006. – 720 с.

22. Профилактика и коррекция нарушений и заболеваний костно-мышечной системы у детей и подростков: пособие для системы послевузовского профессионального образования врачей / Н.Б. Мирская, А.Н. Коломенская, А.В. Ляхович, А.Д. Синякина, И.Ю. Самусенко; под ред. А.В. Ляховича. – М.: Флинта: Наука, 2009. – 224 с.
23. Сапин, М.Р. Анатомия человека: учебник: в 2 т. / М.Р. Сапин, Д.Б. Никитюк, С.В. Клочкова; под ред. М.Р. Сапина. – М.: Новая волна: Издатель Умеренков, 2018. – 464 с.
24. Таранушенко, Т.Е. Остеопороз в детском возрасте: особенности минерализации скелета у детей, профилактика и лечение / Т.Е. Таранушенко, Н.Г. Киселева // Медицинский совет. – 2020. – № 10. – С. 164–171. doi: 10.21518/2079-701X-2020-10-164-171.
25. Ткачук, Е.А. Развитие костно-мышечной системы у детей. Семиотика поражений костно-мышечной системы: учебное пособие для студентов / Е.А. Ткачук, Н.Н. Мартынович – Иркутск: ИГМУ, 2021 – 59 с.
26. Тур, А.Ф. Пропедевтика детских болезней [Текст] : [Учебник для мед. ин-тов] / проф. А.Ф. Тур. - 2-е изд., испр. и доп. – [Ленинград]: Медгиз. Ленингр. отд-ние, 1949 (тип. № 2 Упр. изд-в и полиграфии Исполкома Ленгорсовета). – 328 с.
27. Хертл, М. Дифференциальная диагностика в педиатрии. В 2 т. Т. 1: пер. с нем. / М. Хертл. – М.: Медицина, 1990. – 552 с. ISBN 5-225-00509-1
28. Целуйко, С.С. Особенности тканей, органов и систем у детей различных возрастных групп: учебное пособие для студентов, обучающихся по специальности педиатрия / С.С. Целуйко, Н.П. Красавина, И.Ю. Саяпина. – Благовещенск, 2016. – 120 с.
29. Anita, O. Cyclopaia—literature review and a case report. / O. Anita, B. Piotr, S. Marcin, Z. Jacek & S. Piotr // Ginekol Pol. – 2011. – № 82. – P. 221–225. PMID: 21721460
30. Anjum, F. Thanatophoric Skeletal Dysplasia: A Case Report // Journal of the Nepal Medical Association / F. Anjum, S.K. Daha, G. Shah. – 2020. – Т. 58. – № 223. – P. 185. doi: 10.31729/jnma.4488
31. Babiker, A.M. A novel pathogenic mutation of the CYP27B1 gene in a patient with vitamin D-dependent rickets type 1: a case report / A.M. Babiker et al. // BMC Research Notes. – 2014. – № 3. – P. 1–6. doi: 10.1186/1756-0500-7-783
32. Birnkrant, D.J. Diagnosis and Management of Duchenne Muscular Dystrophy, Part 1: Diagnosis, and Neuromuscular, Rehabilitation, Endocrine, and Gastrointestinal and Nutritional Management / D.J. Birnkrant, K. Busby, C.M. Bann et al. // Lancet Neurol. – 2018. – № 17(3). – P. 251–267. doi: 10.1016/S1474-4422(18)30024-3
33. Carpenter, T.O. Rickets. / T.O. Carpenter, N.J. Shaw et al. // Nature Reviews Disease Primers. – 2017. – № 3(1). – P. 1–20. doi: 10.1038/nrdp.2017.101
34. Cavallo, F. Evaluation of bone age in children: a mini-review / F. Cavallo, A. Mohn, F. Chiarelli, C. Giannini // Frontiers in Pediatrics – 2021. – № 9. – P. 580314. doi: 10.3389/fped.2021.580314
35. Doulgeraki, A. Rickets and osteomalacia, from genes to nutrition / A. Doulgeraki, M.R. Laurent // Frontiers in Endocrinology. – 2023. – Т. 14. – P. 1141888 doi: 10.3389/fendo.2023.1141888
36. Dwek, J.R. The Radiographic Approach to Child Abuse / J.R. Dwek // Clinical Orthopaedics and Related Research. – 2011. – Т. 469. – № 3. – P. 776. doi: 10.1007/s11999-010-1414-5
37. Fassier, A. Fractures in children younger than 18 months / A. Fassier, P. Gaucherand, R. Kohler // Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research. – 2013. – Т. 99. – № 1. – P. 160–S170. doi: 10.1016/j.otsr.2012.11.004
38. Gilsanz, V. Hand bone age: a digital atlas of skeletal maturity / V. Gilsanz, O. Ratib. – Berlin: Springer, 2005. – Т. 1. <https://radiology24.ru/gilsanz-ratib-atlas/> doi: 10.1007/978-3-642-23762-1
39. Gopalakrishna, A. Joubert syndrome with cleft palate / A. Gopalakrishna, R. Jinka, T.S. Kumar, B.A. Khan, K. Mevada // J Cleft Lip Palate Craniofac Anomal. – 2014. – № 1. – P. 59–61. doi: 10.4103/2348-2125.126573
40. Grandfield, K. Ultrastructure of bone: hierarchical features from nanometer to micrometer scale revealed in focused ion beam sections in the TEM / K. Grandfield, V. Vuong, H.P. Schwarcz // Calcified tissue international. – 2018. – № 103. – P. 606–616. doi: 10.1007/s00223-018-0454-9
41. Greulich, W.W. Radiographic atlas of skeletal development of the hand and wrist. / W.W. Greulich, S.I. Pyle // The American Journal of the Medical Sciences. – 1959. – № 238(3). – P. 393.
42. Handa, A. Skeletal Dysplasia Families: A Stepwise Approach to Diagnosis / A. Handa, G. Grigelioniene, G. Nishimura // RadioGraphics. – 2023. – Т. 43. – № 5. – P. e220067. doi: 10.1148/rg.220067
43. Hedström, E.M. Epidemiology of fractures in children and adolescents / E.M. Hedström, O. Svensson, U. Bergström, P. Michno // Acta Orthopaedica. – 2010. – № 81(1). – P. 148–153. doi: 10.3109/17453671003628780
44. Iyer, R.S. Pediatric bone imaging: imaging elbow trauma in Children – A review of acute and chronic injuries / R.S. Iyer, M.M. Thapa, P.C. Khanna, F.S. Chew // American Journal of Roentgenology. – 2012. – № 198(5). – P. 1053–1068. doi: 10.2214/AJR.10.7314
45. Karmazyn, B. The prevalence of uncommon fractures on skeletal surveys performed to evaluate for suspected abuse in 930 children: should practice guidelines change? / B. Karmazyn, M.E. Lewis, S.G. Jennings // AJR. American Journal of Roentgenology. – 2011. – № 197(1). – P. 159–63. doi: 10.2214/AJR.10.5733
46. Launay, F. Sports-related overuse injuries in children / F. Launay // Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research. – 2015. – Т. 101. – № 1. – P. S139–S147. doi: 10.1016/j.otsr.2014.06.030
47. Lee, J.H. Bone age estimation using deep learning and hand X-ray images / J.H. Lee, Y.J. Kim, K.G. Kim // Biomedical engineering letters. – 2020. – Т. 10. – P. 323–331. doi: 10.1007/s13534-020-00151-y
48. Lee, Y.J. The imaging of osteomyelitis / Y.J. Lee, S. Sadigh, K. Mankad, N. Kapse, G. Rajeswaran // Quantitative imaging in medicine and surgery. – 2016. – № 6(2). – P. 184. doi: 10.21037/qims.2016.04.01

49. Majid, Z. Hemophilia A with a rare presentation of hemarthrosis and arthropathy involving multiple joints in a young male child. / Z. Majid, F. Tahir, L.T. Qadar, M.Y. Shaikh, S.M.M. Shah // *Cureus*. – 2019. – № 11(4). doi:10.7759/cureus.4524
50. Mortier, G.R. The diagnosis of skeletal dysplasias: a multidisciplinary approach / G.R. Mortier // *European journal of radiology*. – 2001. – Т. 40. – № 3. – P. 161–167. doi: 10.1016/S0720-048X(01)00397-7
51. Nassoro, D.D. A child with duchenne muscular dystrophy: A case report of a rare diagnosis among Africans / D.D. Nassoro, L. Torres, R. Marando, L. Mboma, S. Mushi, I. Habakkuk Mwakyula // *Clinical Case Reports*. – 2020. – № 8(12). – P. 2654–2660. doi: 10.1002/ccr3.3254
52. Offiah, A. Skeletal imaging of child abuse (non-accidental injury) / A. Offiah, R.R. van Rijn, J.M. Perez-Rossello, P.K. Kleinman // *Pediatr Radiol*. – 2009. – № 39. – P. 461–470. doi: 10.1007/s00247-009-1157-1
53. Parizad, N. Cyclopia, a newborn with a single eye, a rare but lethal congenital anomaly: a case report. / N. Parizad, N. Faraji, A. Hassanpour, R. Goli, S. Rostami & A. Amanollahzadeh // *International journal of surgery case reports*, 2021. – № 88. – P. 106548. doi: 10.1016/j.ijscr.2021.106548
54. Petry, P. Clinical features and prognosis of a sample of patients with trisomy 13 (Patau syndrome) from Brazil / P. Petry, J.B. Polli, V.F. Mattos, R.C. Rosa, P.R. Zen, C. Graziadio & R.F. Rosa // *American Journal of Medical Genetics*. – Part A. – 2013. – № 161(6). – P. 1278–1283. doi: 10.1002/ajmg.a.35863
55. Rauch, F. Osteogenesis imperfecta / F. Rauch, F.H. Glorieux. // *The Lancet*. – 2004. – Т. 363. – №. 9418. – P. 1377–1385. doi: 10.1016/S0140-6736 (04)16051-0
56. Sahar, N.D. Micro-and nano-structural analyses of damage in bone / N.D. Sahar, S.I. Hong, D.H. Kohn // *Micron*. – 2005. – Т. 36. – №. 7–8. – P. 617–629. doi: 10.1016/j.micron.2005.07.006
57. Sananta, P. The management of mirror foot polydactyly: A case report / P. Sananta, F.F. Sahdiniar, L.D. Siahaan // *International Journal of Surgery Case Reports*. – 2022. – Т. 91. – P. 106780. doi: 10.1016/j.ijscr.2022.106780
58. Shah, F.A. 50 years of scanning electron microscopy of bone—a comprehensive overview of the important discoveries made and insights gained into bone material properties in health, disease, and taphonomy / F.A. Shah, K. Ruscsák, A. Palmquist // *Bone research*. – 2019. – № 7(1). – P. 15. doi: 10.1038/s41413-019-0053-z
59. Suneja, B. A rare case report of neurodegenerative disease: Duchenne muscular dystrophy in two male siblings / B. Suneja, E.S. Suneja, V.K. Adlakha, P. Chandna // *International journal of clinical pediatric dentistry*. – 2015. – № 8(2). – P. 163. doi: 10.5005/jp-journals-10005-1306
60. Swarr, D.T. Skeletal dysplasias in the newborn: diagnostic evaluation and developmental genetics / D.T. Swarr, V.R. Sutton // *NeoReviews*. – 2010. – Т. 11. – № 6. – P. e290–e305. doi: 10.1542/neo.11-6-e290
61. Tan, L.O. Primary osteoporosis in children / L.O. Tan, S.Y. Lim, R.F. Vasanwala // *Case Reports*. – 2017. – Т. 20. – P. bcr-2017-220700. doi: 10.1136/bcr-2017-220700
62. Tomei, E. Value of MRI of the hand and the wrist in evaluation of bone age: preliminary results / E. Tomei et al. // *Journal of Magnetic Resonance Imaging*. – 2014. – Т. 39. – №. 5. – C. 1198–1205. doi: /10.1002/jmri.24286
63. Van Dijk, F.S. Osteogenesis imperfecta: a review with clinical examples / F.S. van Dijk et al. // *Molecular syndromology*. – 2011. – № 2(1). – P. 1–20. doi: 10.1159/000332228
64. Van Dijk, F.S. Osteogenesis Imperfecta: Clinical Diagnosis, Nomenclature and Severity Assessment. / F.S. van Dijk, D.O. Sillence // *Am J Med Genet*. – 2014. – № 164A(6). – P. 1470–1481. doi: /10.1002/ajmg.a.36545
65. Van Rijn, R.R. Educational paper: imaging child abuse: the bare bones / R.R. van Rijn, T. Sieswerda-Hoogendoorn // *European journal of pediatrics*. – 2012. – № 171(2). – P. 215–224. doi: 10.1007/s00431-011-1499-1
66. Weaver, C.M. The National Osteoporosis Foundation’s position statement on peak bone mass development and lifestyle factors: a systematic review and implementation recommendations / C.M. Weaver, C.M. Gordon, K.F. Janz, H.J. Kalkwarf, J.M. Lappe, R. Lewis, B. Zemel // *Osteoporosis international*. – 2016. – № 27. – P. 1281–1386. doi: 10.1007/s00198-015-3440-3
67. Yadav, A. Achondrogenesis: A Lethal Chondrodystrophy / A. Yadav, M. Yadav // *IJSS Case Reports and Reviews*. – 2014. – Т. 1. – P. 1–3. ID: sea-159294
68. Yamada, S. Developmental Atlas of the Early First Trimester Human Embryo / S. Yamada, R.R. Samtani, E.S. Lee, E. Lockett, C. Uwabe, K. Shiota, C.W. Lo // *Developmental Dynamics*. – 2010. – № 239(6). – P. 1585. doi: 10.1002/dvdy.22316

Клинические рекомендации

1. **Незавершенный остеогенез МКБ 10: Q78.0** : клинические рекомендации / Министерство Здравоохранения Российской Федерации, Ассоциация медицинских генетиков, Союз педиатров России, Ассоциация медицинских генетиков, Ассоциация травматологов-ортопедов России. – Москва, 2023.
2. **Остеохондродисплазия с дефектами роста трубчатых костей и позвоночника**. Клинические протоколы МЗ РК, 2014
3. **Полидактилия**. Клинические протоколы МЗ РК, 2016
4. **Прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшенна. Прогрессирующая мышечная дистрофия Беккера МКБ 10: G71.0**: клинические рекомендации / Министерство Здравоохранения Российской Федерации, Ассоциация медицинских генетиков, Союз педиатров России, Российская Ассоциация педиатрических центров, РОО «Общество специалистов по нервно-мышечным заболеваниям», Ассоциация профессиональных участников хосписной помощи, Национальная ассоциация детских реабилитологов. –

Москва, 2023. – Текст : электронный / Рубрикатор клинических рекомендаций МЗ РФ : [сайт]. – URL: <https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/773> (дата обращения: 18.09.2023)

5. **Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с реактивным артритом**, 2015.
6. **Хирургическое лечение врожденной полидактилии у детей**: клинические рекомендации Санкт-Петербурга, 2014.
7. **Юношеский артрит с системным началом МКБ 10: M08.2: клинические рекомендации** / Министерство Здравоохранения Российской Федерации, Ассоциация детских ревматологов. – Москва, 2021. – Текст : электронный / Рубрикатор клинических рекомендаций МЗ РФ : [сайт]. – URL: https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/26_2 дата обращения: 18.09.2023)

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 РФ: <http://www.rosminzdrav.ru>
11. Официальный сайт ВОЗ: <http://www.who.int/ru>

Глава 3

ОРГАНЫ ДЫХАНИЯ

3.1. Строение и функции. Возрастные особенности. Нормативные показатели

Таблица 2.3.1

Стадии развития лёгких
(Мазурин А. В., Воронцов И. М., 1986, 2009; Пальцева М.А., Паукова В.С., 2010;
Joshi S., 2007; Connie C.W. Hsiaetal., 2016)

Стадии	Период времени	События
Эмбриональная (Embryonic)	0–7 недель	Формирование трахеи, правого и левого главных бронхов, сегментарных бронхов и васкулогенез дыхательных путей
Псевдоглангулярная (Pseudoglandular)	7–17 недель	Дифференцировка эпителиальных клеток, формирование дыхательных путей и терминальных бронхиол, формирование легочных артерий и вен
Каналикулярная (Canalicular)	17–27 недель	Формирование бронхиол, альвеолярных протоков и примитивных альвеол, дифференцировка пневмоцитов I и II типов и формирование капилляров
Мешотчатая (Саккулярная, Saccular)	28–36 недель	Увеличение зон газообмена, дальнейшая дифференцировка альвеолярных клеток I, II типа, образование примитивных альвеолс 26-й недели эмбрионального развития, продукция сурфактанта (поверхностно активное вещество, предотвращает коллапс альвеол на выдохе) – с 28 недели
Альвеолярная (Alveolar)	36 недель – 2 лет до 18–22 лет	Увеличение терминальных бронхиол и альвеол. Размер альвеолы при рождении в 4 раза меньше альвеолы взрослого человека. В течение первых 2-х лет жизни происходит наиболее активное образование новых альвеол. В 2-летнем возрасте развитие ацинуса соответствует таковому взрослому человека с одним отличием – альвеолы меньших размеров.
Стадия созревания микрососудов (Microvascular Maturation)	От рождения до 2–3 лет	Формирование альвеолярной капиллярной сети

Верхние дыхательные пути

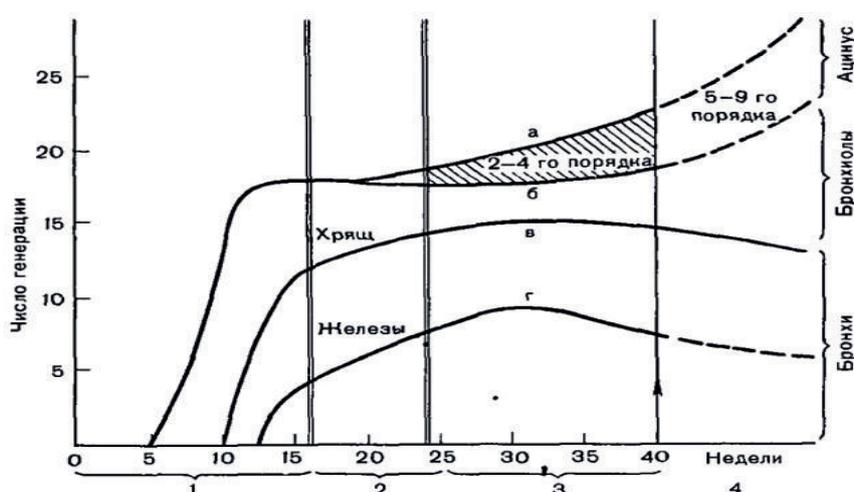


Рис. 2.3.1. Стадии развития лёгких: 1 – железистая, 2 – реканализация, 3 – альвеолярная, 4 – постнатальная; а – рост числа респираторных альвеол, б – развитие бронхов, в – интенсивное развитие хрящевой ткани, г – желёз (Мазурин А.В., Воронцов И.М., 1986, 2009)



Рис. 2.3.2. Иерархическая модель строения дыхательных путей человека. Переход от трахеи к ацинусу в дыхательных путях происходит в диапазоне генераций от 5 до 15 (в среднем, когда отмечается появление первых альвеол) (Пальцева М.А., Паукова В.С., 2010; Connie C.W. Hsia et al., 2016)

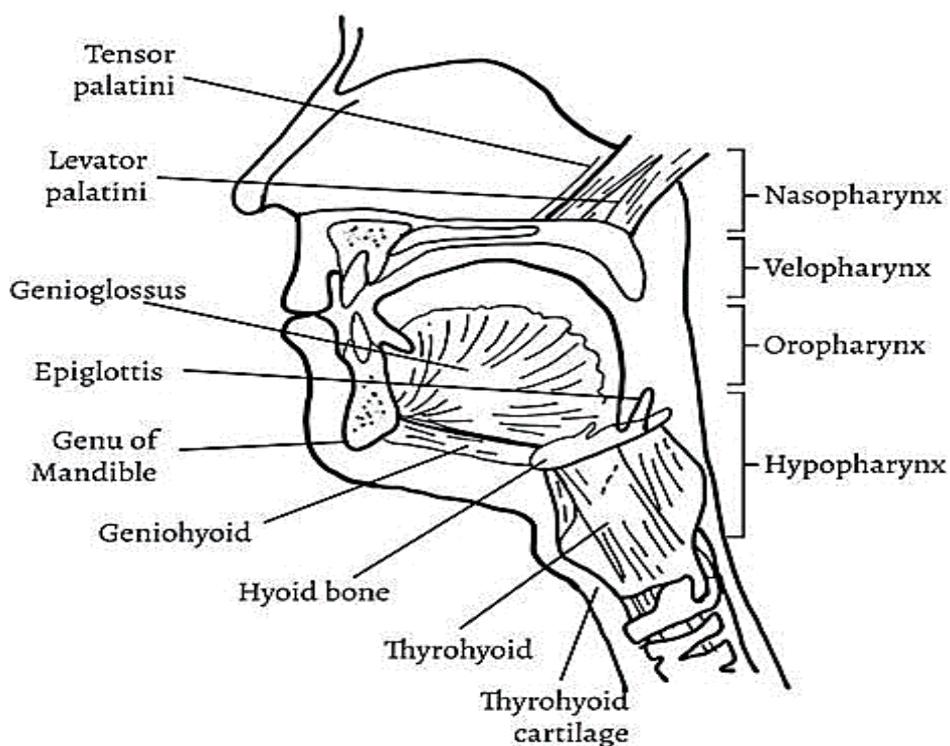


Рис. 2.3.3. Вид верхних дыхательных путей сбоку (Mete A., Akbudak İ.H., 2018)

У новорождённого полость носа низкая (высота её – 17,5 мм) и узкая. Носовые раковины относительно толстые. Верхний носовой ход отсутствует, средний и нижний развиты слабо. Нижняя носовая раковина касается дна полости носа. Носовые раковины не достигают перегородки полости носа, общий носовой ход остаётся свободным и через него осуществляется дыхание новорождённого, хоаны низкие. К 6-му месяцу жизни высота полости носа увеличивается до 22 мм и формируется средний носовой ход, к 2 годам – нижний, после 2-х лет – верхний. К 10 годам полость носа увеличивается в длину в 1,5 раза, а к 20 годам – в 2 раза. К этому возрасту увеличивается и её ширина.

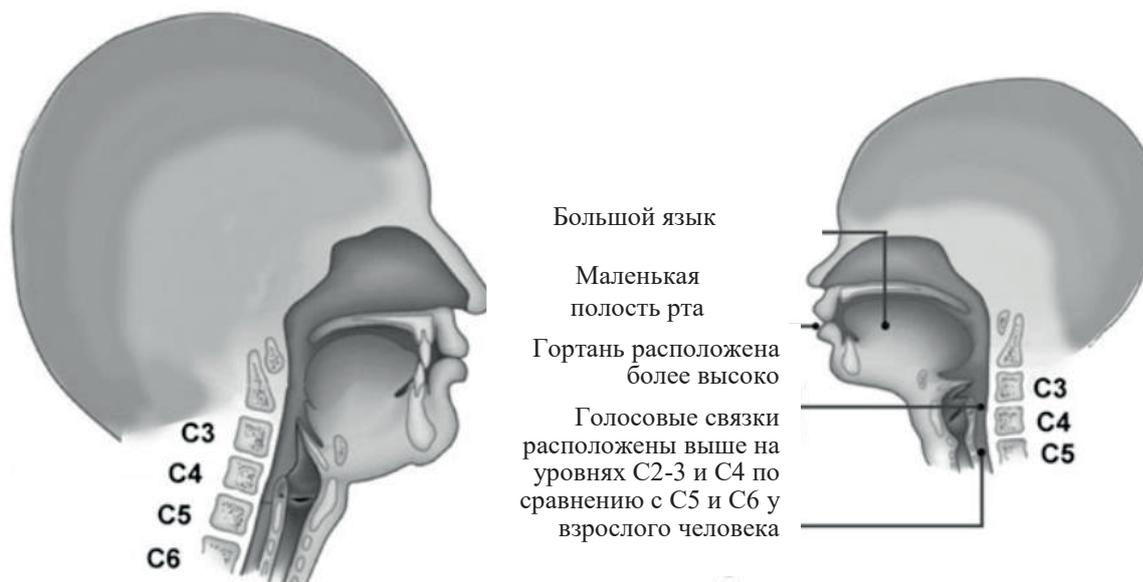


Рис. 2.3.4. Особенности строения верхних дыхательных путей ребёнка и взрослого (Manno M.M., 2010; Shariffuddin I.I., Chan L., 2014)

Таблица 2.3.2

Характеристика гортани у детей различного возраста (Богомильский М.Р., Чистякова В.Р., 2012)

Возраст	Характеристики
до 3 лет	<p>Гортань у детей имеет малые размеры, растет неравномерно, с разной интенсивностью в различные периоды жизни. У детей раннего возраста гортань расположена выше, чем у старших и взрослых. У новорождённых её верхняя граница соответствует II, а нижняя граница IV шейному позвонку. Надгортанник соприкасается с язычком, благодаря чему ребенок может одновременно сосать и дышать. Длина и ширина гортани у новорождённых равны 2 см.</p> <p>До 3-х лет гортань мальчиков и девочек одинаковой длины, затем начинаются заметный рост голосовых и преддверных складок и расширение надгортанника. У новорожденных и грудных детей голосовые складки анатомически и физиологически незрелые, поэтому более подвержены воспалительному и травматическому поражению. Голосовые складки у детей непропорционально короткие, длина их у грудных детей составляет 4–6 мм. Желудочки гортани особенно развиты у маленьких детей, несмотря на небольшие размеры гортани. Содержат активно функционирующую лимфоидную ткань (миндалины Френкеля) и множество серозно-мукозных слизистых желез, увлажняющих голосовые складки. С большими размерами желудочков гортани связывают пронзительный крик новорожденных и грудных детей. Важной особенностью детской гортани является мягкость хрящевого скелета. Диаметр гортани у новорождённого в области подвязочного пространства составляет 4 мм, в 5–7 лет – 6–7 мм, к 14 годам – 1 см.</p>

Окончание таблицы 2.3.2

старше 3 лет	К 7 годам гортань опускается на 1 позвонок, а к 13 годам достигает своего окончательного положения на уровне IV–VI шейных позвонков. После 3 лет гортань мальчиков длиннее гортани девочек. Заметный рост гортани происходит в возрасте 5–7 лет, а затем в пубертатном периоде. До 7 лет глубина гортани превышает ее ширину, с 7 лет ширина начинает превышать глубину. В период полового созревания гортань мальчиков увеличивается на 2/3 (гортань девочек – на 1/2). Форма гортани у детей раннего возраста воронкообразная, с возрастом становится цилиндрической. Длина голосовых складок составляет у детей в возрасте 10 лет – 8–10 мм, у взрослых – 18–17 мм и более
-----------------	---

Таблица 2.3.3

Размеры трахеи и бронхов у детей в зависимости от возраста (Курек В.В., 2019)

Возраст	Длина трахеи, см	Диаметр трахеи, мм		Возраст	Длина трахеи, см	Диаметр трахеи, мм	
		Передне-задний	Поперечный			Передне-задний	Поперечный
0–1 мес.	4	3,6	5,0	3–4 года	5,3	8,3	9,4
1–3 мес.	3,8	4,6	6,1	4–6 лет	5,4	8,0	9,2
3–6 мес.	4,2	5,0	5,8	6–8 лет	5,7	9,2	10,0
6–12 мес.	4,3	5,6	6,2	8–10 лет	6,3	9,0	10,1
1–2 года	4,5	6,5	7,6	10–12 лет	6,3	9,8	11,3
2–3 года	5,0	7,0	8,8	14–16 лет	7,2	12,7	14,0

Бронхи (правые и левые) являются продолжением трахеи. Ширина просвета правого главного бронха 5–6 мм у грудных детей и 7–9 мм у детей 10 лет. Ширина левого бронха 4–5 мм у грудных и 6–8 мм у детей 10 лет. Правый бронх шире и короче, служит почти прямым продолжением трахеи

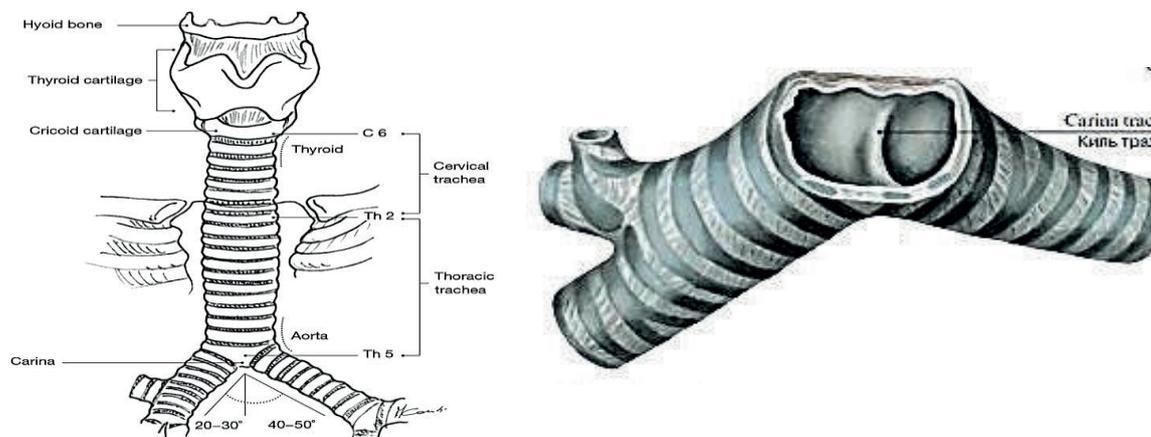


Рис. 2.3.5. Трахея у взрослого начинается на уровне С6 и оканчивается на уровне Carina Th5–Th6 (Drevet G., Conti M., Deslauriers J., 2016). Трахея у детей расположена выше, чем у взрослого человека, место бифуркации трахеи с периода новорожденности и до 12 лет находится у ребёнка на уровне III–IV (Тенне Н.А., 2012)

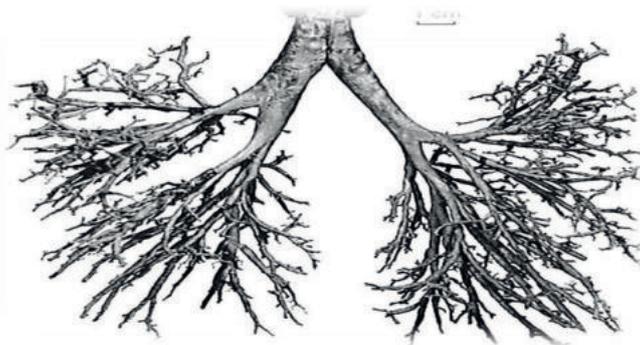


Рис. 2.3.6. Область бифуркации трахеи. Бронхиальное дерево здорового человека (вид спереди, первые 10–15 генераций бронхов) (Connie C.W. Hsia et al., 2016)

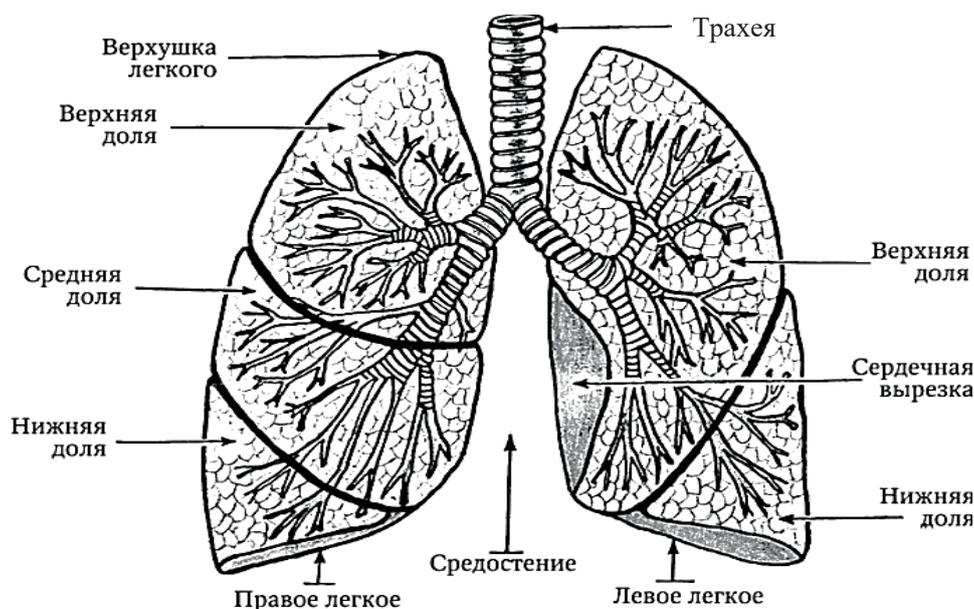


Рис. 2.3.7. Строение легких здорового человека (Мазурин А.В., Воронцов И.М., 1986, 2009)

У новорождённого трахея расположена высоко и чуть справа от срединной линии. Начало её находится на уровне II–IV шейных позвонков, а бифуркация трахеи соответствует II–III грудным позвонкам. У ребёнка 1–2 лет верхний край трахеи располагается на уровне IV–V шейных позвонков, в 5–6 лет – кпереди от V–VI позвонков, а в подростковом возрасте – на уровне VI шейного позвонка. Бифуркация трахеи к 7 годам жизни ребёнка находится кпереди от IV–V грудных позвонков, а после 7 лет постепенно устанавливается на уровне V грудного позвонка, как у взрослого человека. Правый главный бронх у новорожденного отходит от трахеи (от ее оси) под меньшим углом (26°), чем левый (49°), и по своему направлению является как бы продолжением трахеи. Главные бронхи особенно быстро растут на первом году жизни ребенка и в период полового созревания (Буланкина И.А., 2010).

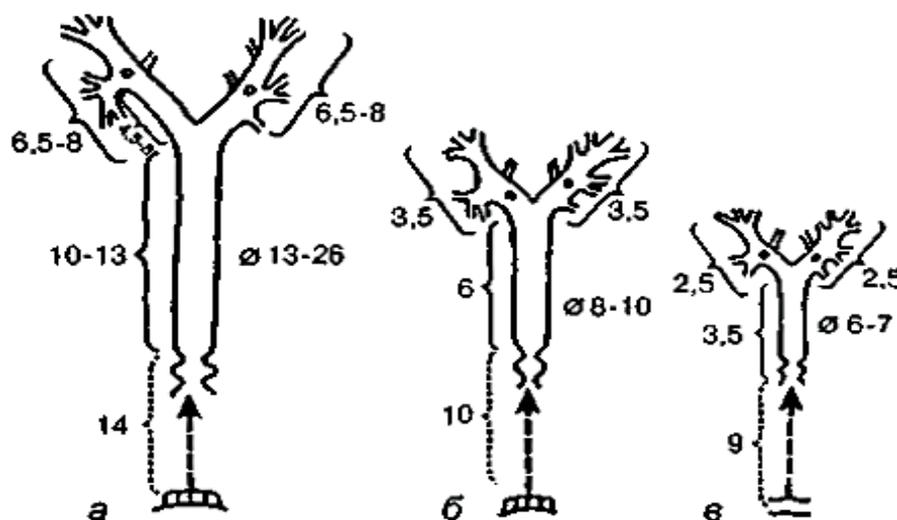


Рис. 2.3.8. Средние размеры трахеи и бронхов (см, мм): а – взрослые, б – дети в возрасте 1–3 лет, в – новорождённые дети

Трахея растет относительно быстрее в первые 6 месяцев и медленнее в последующие годы, рост снова ускоряется в период с 14 до 16 лет. В течение 1-го года жизни трахея удлиняется на 1,6 см. В последующие годы такого интенсивного роста не наблюдается. Форма трахеи разнообразна – может быть веретенообразной, конической, воронкообразной, цилиндрической или в форме песочных часов (Богомильский М.Р., Чистякова В.Р., 2012).

Таблица 2.3.4
Рекомендации по размерам эндотрахеальных трубок (Курек В. В., 2019)

Возраст	Размер, мм	Возраст	Длина интубационной трубки от губ до середины трахеи, см
Недоношенные новорождённые	2,5–3	Недоношенные новорождённые	9–10
Доношенные новорождённые	3–3,5	Доношенные новорождённые	10
3 месяца–1 год	4,0	1–5 месяцев	10–11
2 года	4,5	6–12 месяцев	11–12
4 года	5,0	2–3 года	13
6 лет	5,5	4 года	14
8 лет	6,0	6–8 лет	15–16
10–12 лет	6,5–7,0	10–12 лет	17–18

Таблица 2.3.5
Данные размеров трахеи и бронхов у детей в возрасте от 0 до 18 лет (Coşkun Z.K., 2022)

Показатель	Левый главный бронх, см		Правый главный бронх, см		СКУ	Трахея, см		
	диаметр	длина	диаметр	длина		передне-задний размер	поперечный диаметр	длина
Минимальное значение	0,68	3,48	0,73	1,76	56,0	0,78	0,95	6,19
Максимальное значение	1,1	5,17	1,34	2,47	83,0	1,58	1,74	9,36

Таблица 2.3.6
Размеры трахеи, левого и правого бронхов в детском возрасте (Downard M.G. et al., 2020)

Показатель	Левый главный бронх		Правый главный бронх		Длина трахеи, средняя, см
	диаметр средний, мм	длина средняя, см	диаметр средний, мм	длина средняя, см	
0–3 месяца	3,6	1,61	4,4	0,58	2,66
3–6 месяцев	3,9	2,26	4,7	0,60	2,89
6–12 месяцев	4,2	2,14	5,4	0,63	3,15
1–2 года	4,9	2,43	5,7	0,71	3,63
2–3 года	5,1	2,73	6,2	0,65	3,72
3–4 года	5,8	2,70	6,6	0,70	4,16
4–5 лет	6,1	3,03	7,6	0,76	4,29
5–6 лет	6,3	3,18	7,0	0,80	4,64
6–7 лет	6,8	3,2	8,1	1,1	4,18
7–8 лет	7,6	3,44	8,9	0,92	4,46

Таблица 2.3.7
Размеры бронхов и бронхиол у детей шести месяцев (Sultonov R.K et al., 2022)

Показатель	Сегментарные бронхи	Субсегментарные бронхи	Терминальные бронхиолы
Левое лёгкое			
Верхняя доля	1160±50 мкм	480±10 мкм	200±10 мкм
Нижняя доля	1400±120 мкм	980±27 мкм	340±8 мкм
Правое лёгкое			
Верхняя доля	1100±34 мкм	420±10 мкм	180±10 мкм
Средняя доля	1250±60 мкм	600±12 мкм	250±9 мкм
Нижняя доля	1400±120 мкм	980±27 мкм	340±8 мкм

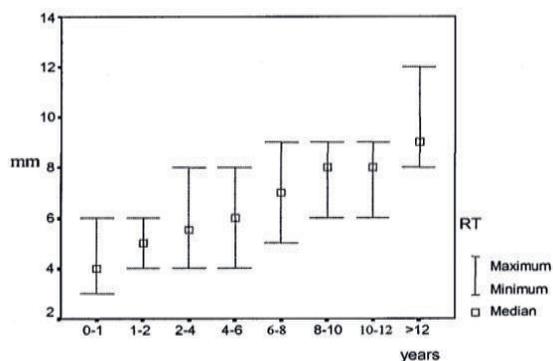


FIGURE 3a: Right main bronchial diameters of the boys in different age groups.

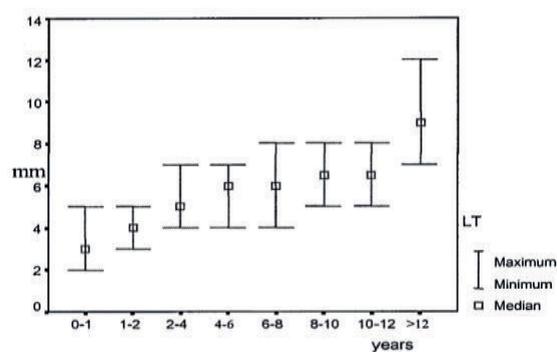


FIGURE 3b: Left main bronchial diameters of the boys in different age groups.

А **Б**
А, Б – диаметр правого и левого бронхов у мальчиков различных возрастов

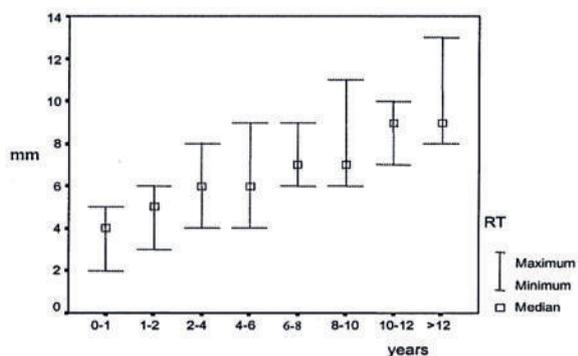


FIGURE 4a: Right main bronchial diameters for girls of different age groups.

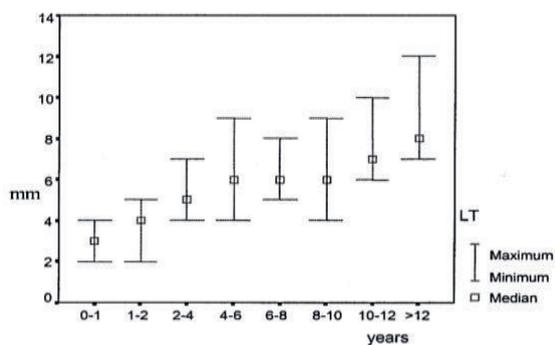


FIGURE 4b: Left main bronchial diameters for girls of different age groups.

В **Г**
В, Г – диаметр правого и левого бронхов у девочек различных возрастов

Рис. 2.3.9. Диаметр правого и левого бронхов у мальчиков (А, Б) и девочек (В, Г) различных возрастов (Tan G.M. et al., 2002)

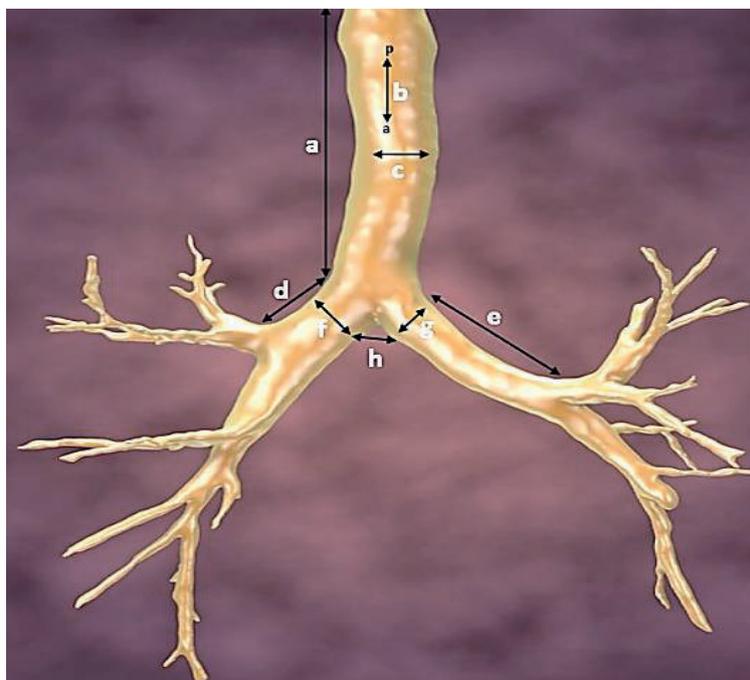


Рис. 2.3.10. Трехмерная модель трахеобронхиального дерева: а – длина трахеи; б – размер верхней части трахеи; с – поперечный диаметр трахеи; д – длина правого главного бронха; е – длина левого главного бронха; ф – поперечный диаметр правого главного бронха; г – поперечный диаметр левого главного бронха; h – субкаринальный угол, СКУ (Subcarinal angle) (CoşkunZ. K. et al., 2022)

Таблица 2.3.8

Средняя масса обоих лёгких (в граммах) у детей, подростков и взрослых

Возраст, лет	М	Ж	Возраст, лет	М	Ж
Новорождённый	51,7	50,9	9–10 лет	367,4	358,4
0–3 месяца	68,6	67,6	10–11 лет	474,4	571,2
3–6 месяцев	94,1	93,3	11–12 лет	465,6	535,0
6–9 месяцев	128,5	114,7	12–13 лет	458,8	681,7
9–12 месяцев	142,0	142,1	13–14 лет	504,5	602,3
1–2 года	170,3	175,3	14–15 лет	692,8	517,0
2–3 года	245,9	241,3	15–16 лет	691,7	708
3–4 года	304,7	265,5	16–17 лет	747,3	626,5
4–5 лет	314,2	311	17–18 лет	776,9	694,5
5–6 лет	260,6	319	18–19 лет	874,7	654,9
6–7 лет	399,5	357	19–20 лет	1035,6	785,2
7–8 лет	365,4	404	20–21 лет	953	792,8
8–9 лет	405,0	382	21–40 лет	1169,3	885,5

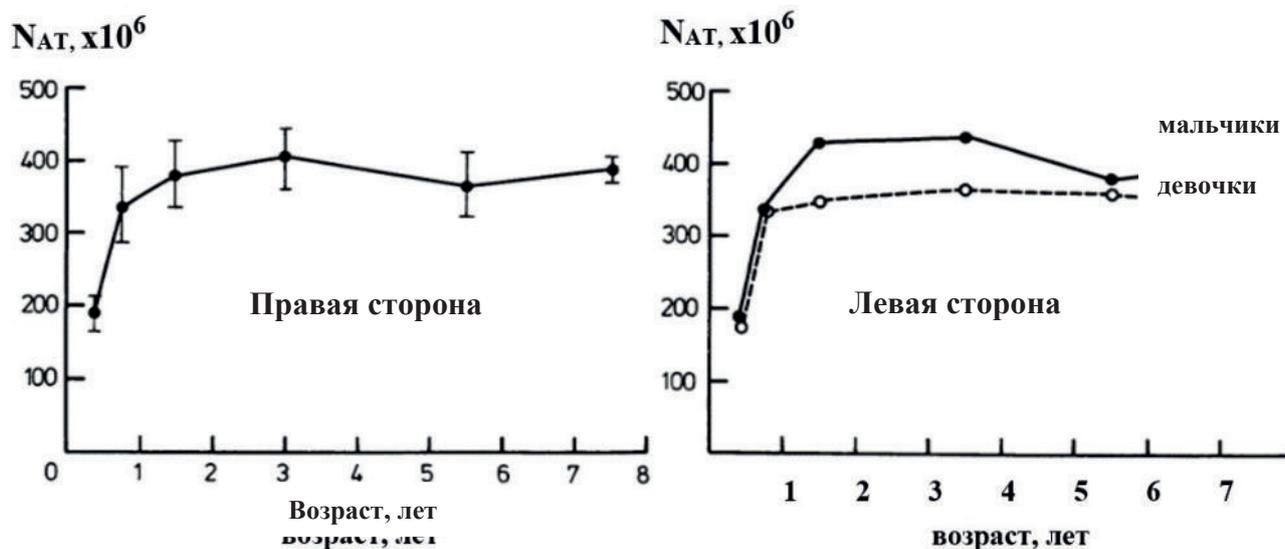


Рис. 2.3.11. Постнатальный рост лёгких у детей. Показано общее количество альвеол ($N_{AT} \times 10^6$) у мальчиков и девочек в различные возрастные периоды (Thurlbeck W.M., 1982)

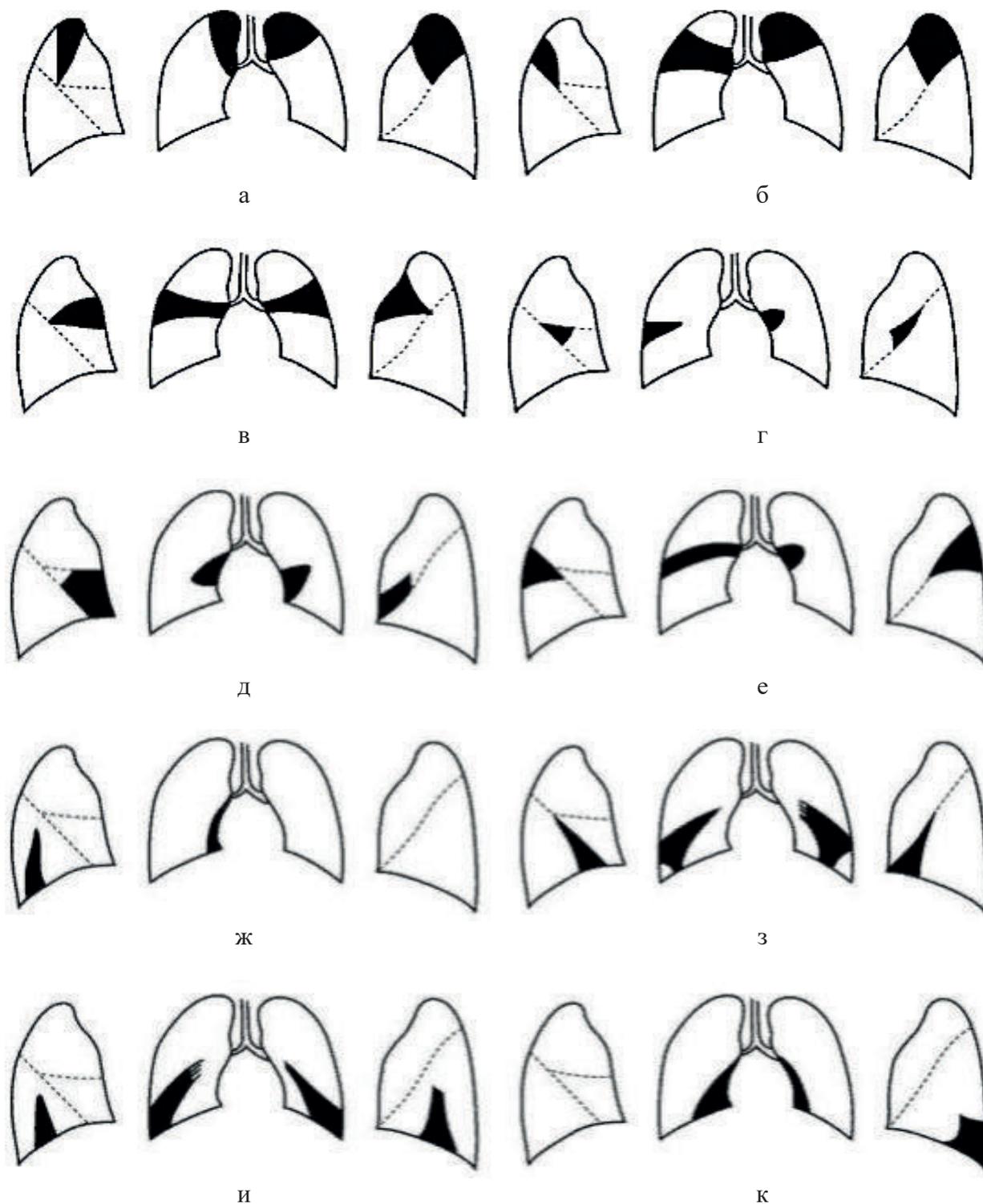


Рис. 2.3.12. Сегменты лёгких: а – D: верхушечный сегмент верхней доли, S: верхушечно-задний сегмент верхней доли, б – D: задний сегмент верхней доли, S: верхушечно-передний сегмент верхней доли; в – D и S: передний сегмент верхней доли; г – D: латеральный сегмент средней доли, S: верхний язычковый сегмент; д – D: медиальный сегмент средней доли, S: нижний язычковый сегмент; е – D и S: верхний сегмент нижней доли; ж – D и S: медиальный сегмент нижней доли; з – D и S: передний базальный сегмент нижней доли; и – D и S: латеральный базальный сегмент нижней доли; к – D и S: задний базальный сегмент нижней доли (Ростовцев М.В. и др., 2017)

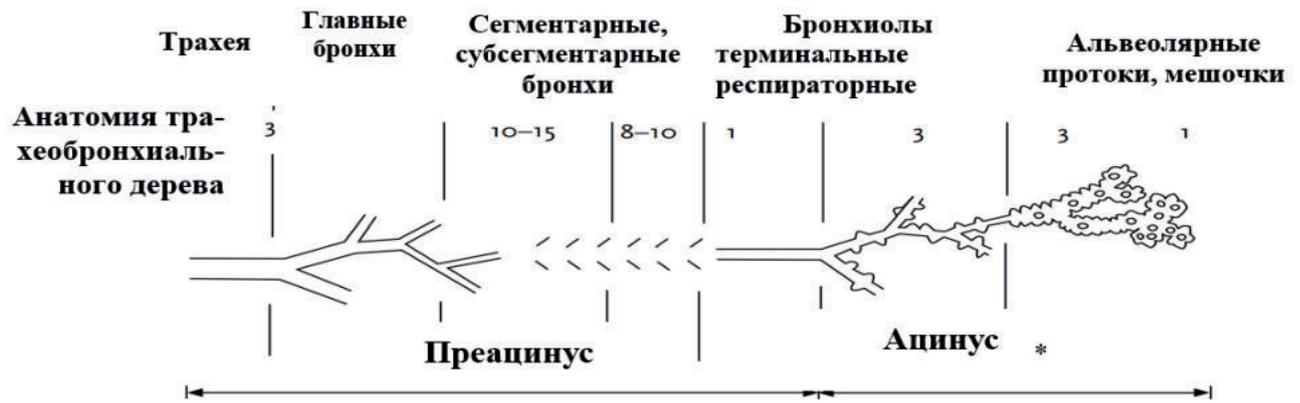


Рис. 2.3.13. Анатомия трахеобронхиального дерева. # область включает трахею, бронхи и бронхиолы до терминальных бронхиол; * область содержит регион газообмена (с альвеолами), включает дыхательные бронхиолы, альвеолярные протоки и альвеолярные мешочки (Dinwiddie R., 2013)

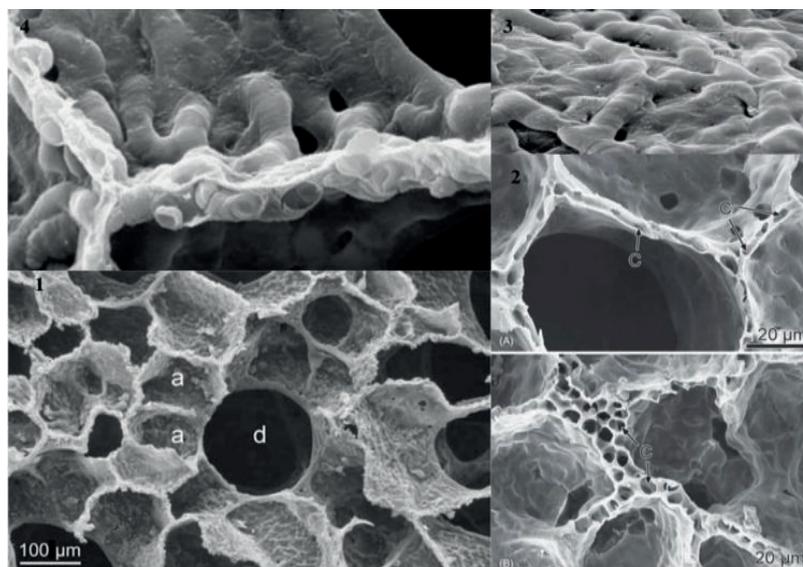


Рис. 2.3.14. Сканирующая электронная микроскопия: микрофотографии альвеол легких. Капилляры обеспечивают газообмен. Альвеолярные протоки (d) окружены альвеолами (a), которые отделены друг от друга тонкими перегородками (1, 2). Архитектура межальвеолярных перегородок в лёгком человека – каждая стенка содержит капиллярную сеть с тонким тканевым барьером, отделяющим кровь от альвеолярного воздуха (3), поверхность альвеолы выстлана эпителием типа 1 (Ep1) и типа 2 (Ep2) (4) (Hsia C.C.W., Hyde D.M., Weibel E.R., 2016)

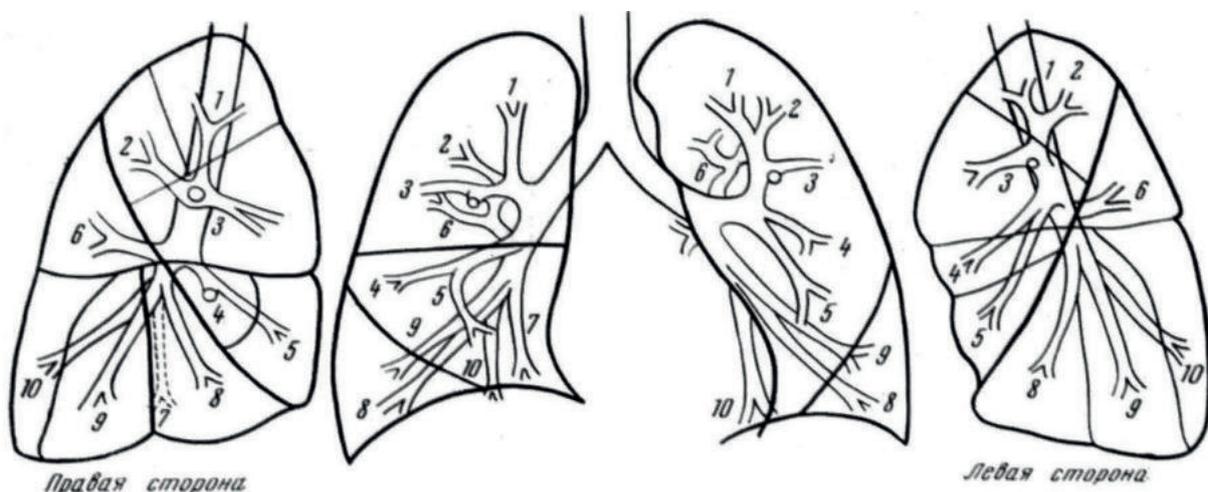


Рис. 2.3.15. Схема сегментарного строения лёгких. Цифрами 1–10 обозначены сегменты легкого (Ростовцев М.В. и др., 2017)

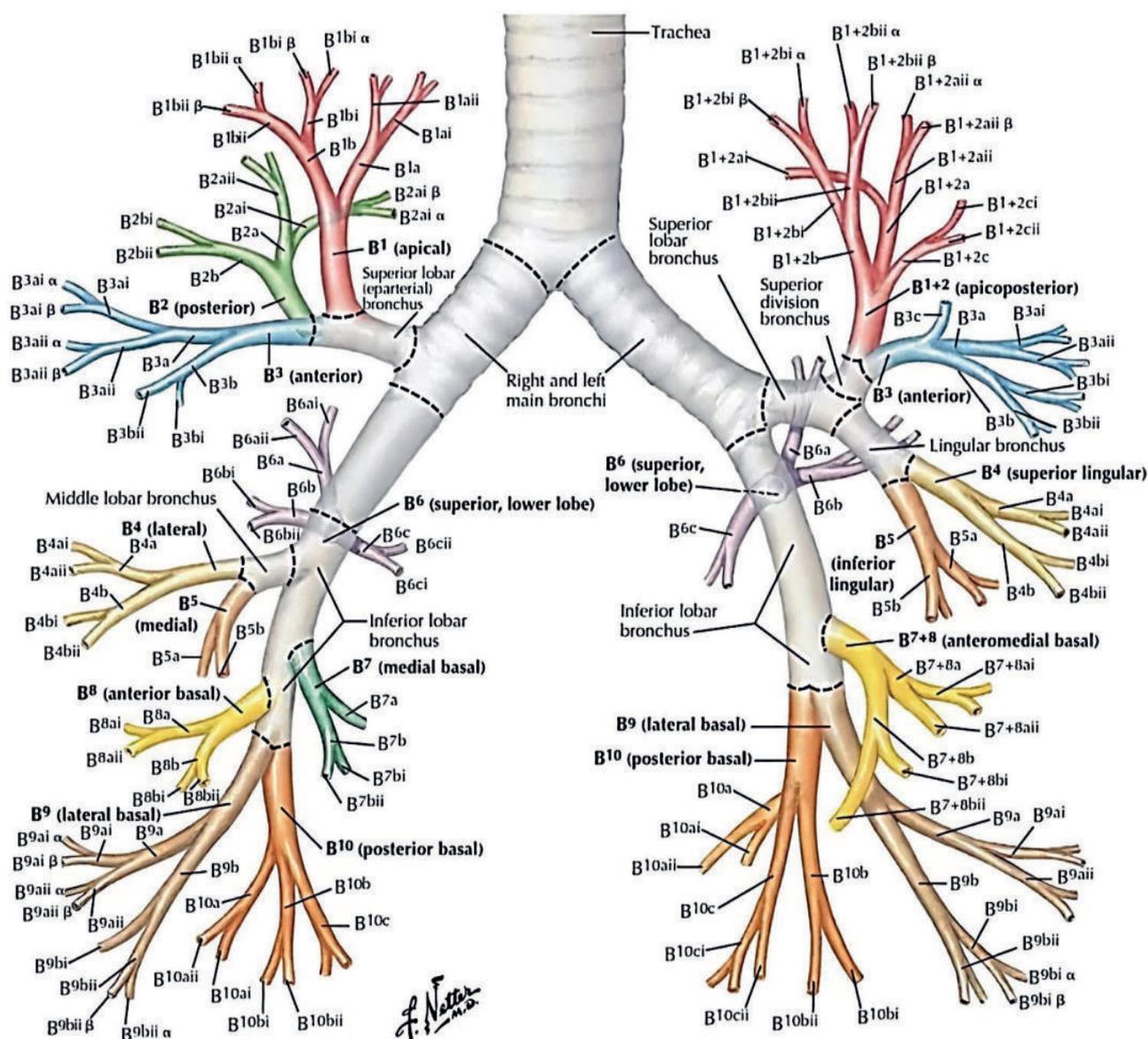


Рис. 2.3.16. Строение трахеобронхиального дерева (<https://radiology24.ru/lung-bronchial-tree-anatomy/>)

Таблица 2.3.9

Количество и размеры альвеол лёгких у детей и подростков
(Thurlbeck W.M., 1982; Herring M.J. et al., 2014)

Возраст, лет	Количество альвеол, $\times 10^6$	Диаметр альвеол, мм	Площадь альвеолы, мм^2	Площадь поверхности воздуха/ткань, м^2
новорождённые	20–50	0,05	-	3
3 месяца	70	0,06	0,4	6
7 месяцев	112	0,06	0,5	8
12 месяцев	120	0,12	-	12
2 года	160	0,12	-	14
4 года	257	0,13	-	22
7 лет	280	0,15–0,2	0,5	32
15 лет	300–650–700	0,25	-	-
Взрослые	296–605–700	0,2–0,25	1	75

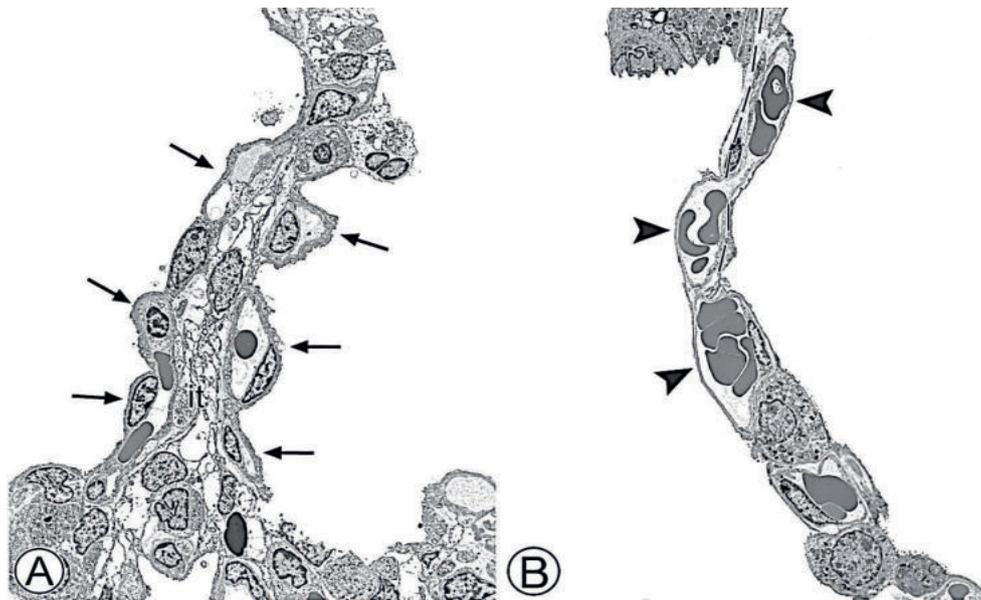


Рис. 2.3.17. Сравнение строения стенок альвеол лёгкого ребёнка в возрасте 26 дней (А) и лёгкого взрослого человека (В). У ребёнка перегородка альвеол незрелая, с центральным слоем интерстициальной ткани (it), окруженным с обеих сторон слоем капилляров. Стрелки указывают на воздушно-кровеносный барьер. В лёгком взрослого человека сформированная капиллярная сеть извивается через перегородку (наконечники стрел), пересекая слой поддерживающей соединительной ткани (прерывистая линия). Данные электронной микроскопии (Burri P.H., 2006)

Таблица 2.3.10

Нижняя граница легких у детей и подростков (Капитан Т.В., 2009)

Линия	Сторона	Возраст ребёнка	
		До 10 лет	Старше 10 лет
Среднеключичная	Правая	VI ребро	VI ребро
	Левая	-	-
Среднеподмышечная	Правая	VII–VIII ребро	VIII ребро
	Левая	IX ребро	VIII ребро
Лопаточная	Правая	IX–X ребро	X ребро
	Левая	X ребро	X ребро
Паравертебральная	Правая	На уровне остистого отростка XI грудного позвонка	
	Левая		

Экскуссия грудной клетки – разница в размерах грудной клетки при максимальном входе и максимальном выдохе. Сантиметровую ленту накладывают по углам лопаток и соскам спереди. В норме у детей младшего возраста 2–5 см, у более старших детей 6–8 см (как у взрослых). Снижение экскурсии грудной клетки может быть при бронхиальной астме, эмфиземе лёгких, пневмосклерозе (Генне Н.А., 2012).

Таблица 2.3.11

Частота дыхательных движений у детей
(Капитан Т.В., 2009; Курек В.В. и соавт., 2019; Попов О.Ю. и соавт., 2023)

Возраст	Частота, в минуту
Новорождённые	40–60
3–6 месяцев	35–40
6–12 месяцев	30–35
1–2 года	30–33
2–4 года	25–28
5 лет	25
6–10 лет	20–24
11–14 лет	18–20
15–18 лет	16–18

Мукоцилиарный клиренс – эффективный механизм защиты органов дыхания

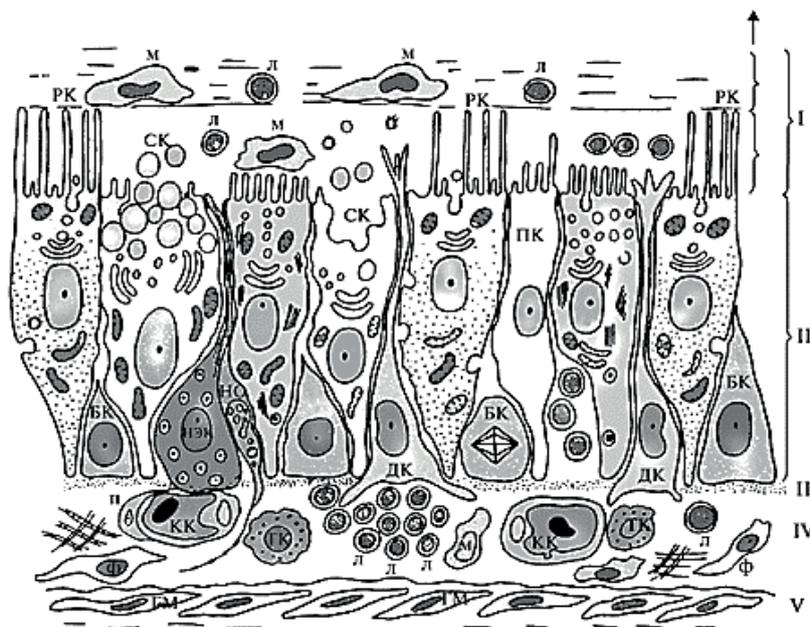


Рис. 2.3.18. Клеточный состав слизистой оболочки бронха. I – надклеточное жидкое покрытие, II – многорядный мерцательный эпителий, III – базальная мембрана, IV – собственная пластинка слизистой оболочки, V – мышечная пластинка слизистой оболочки, РК – реснитчатая клетка, СК – секреторная (бокаловидная) клетка, БК – базальная клетка, ПК – переходная клетка, НЭК – нейроэндокринная клетка, ДК – дендритная клетка, НО – нервное окончание, КК – кровеносный капилляр, ТК – тучная клетка, ГМ – гладкомышечная клетка, м – макрофаг, л – лимфоцит, п – перицит, ф – фибробласт

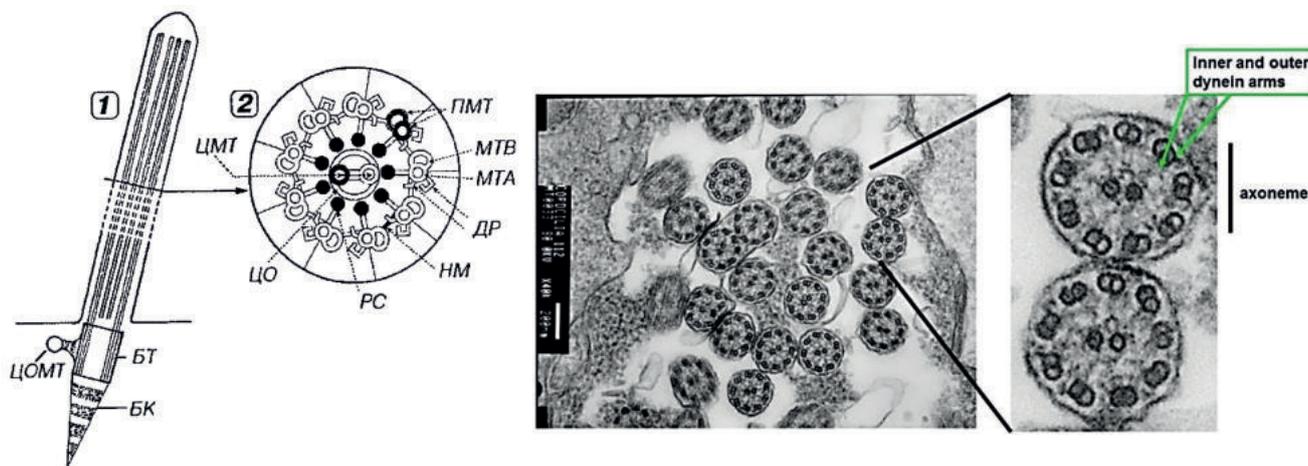


Рис. 2.3.19. Строение реснички (органелла специального назначения): 1 – продольный срез; 2 – поперечный срез. БТ – базальное тельце (образовано триадами микротрубочек); ЦОМТ – центр организации микротрубочек, ЦО – центральная оболочка; ДР – динеиновые ручки; РС – радиальные спицы (слева). Строение ресничек по данным СЭМ (справа) (Быков В.Л., Юшканцева С.И., 2013; Asma Yaghi, Myrna B. Dolovich, 2016; Ann E. Tilley, Matthew S. Walters, Renat Shaykhiev, Ronald G. Crystal, 2016)

Эффективная работа мукоцилиарного эскалатора определяется, с одной стороны, активностью колебаний ресничек, а с другой – соотношением фаз гель-золь. Бронхиальная слизь, образующая ленту эскалатора, состоит из двух слоев. Нижний слой, окружающий реснички, – жидкий (золь), а верхний слой, с которым взаимодействуют кончики ресничек, продвигая слизь, – вязкий (гель). Увеличение количества вязкого секрета вызывает слипание ресничек и затрудняет их движение. А избыток жидкой фазы (золя) вообще останавливает эскалатор, так

как с поверхности ресничек слизистый слой, образующий его ленту, как бы сползает, и этот сложный механизм выходит из строя.

Сурфактант – антиателектатический фактор лёгких

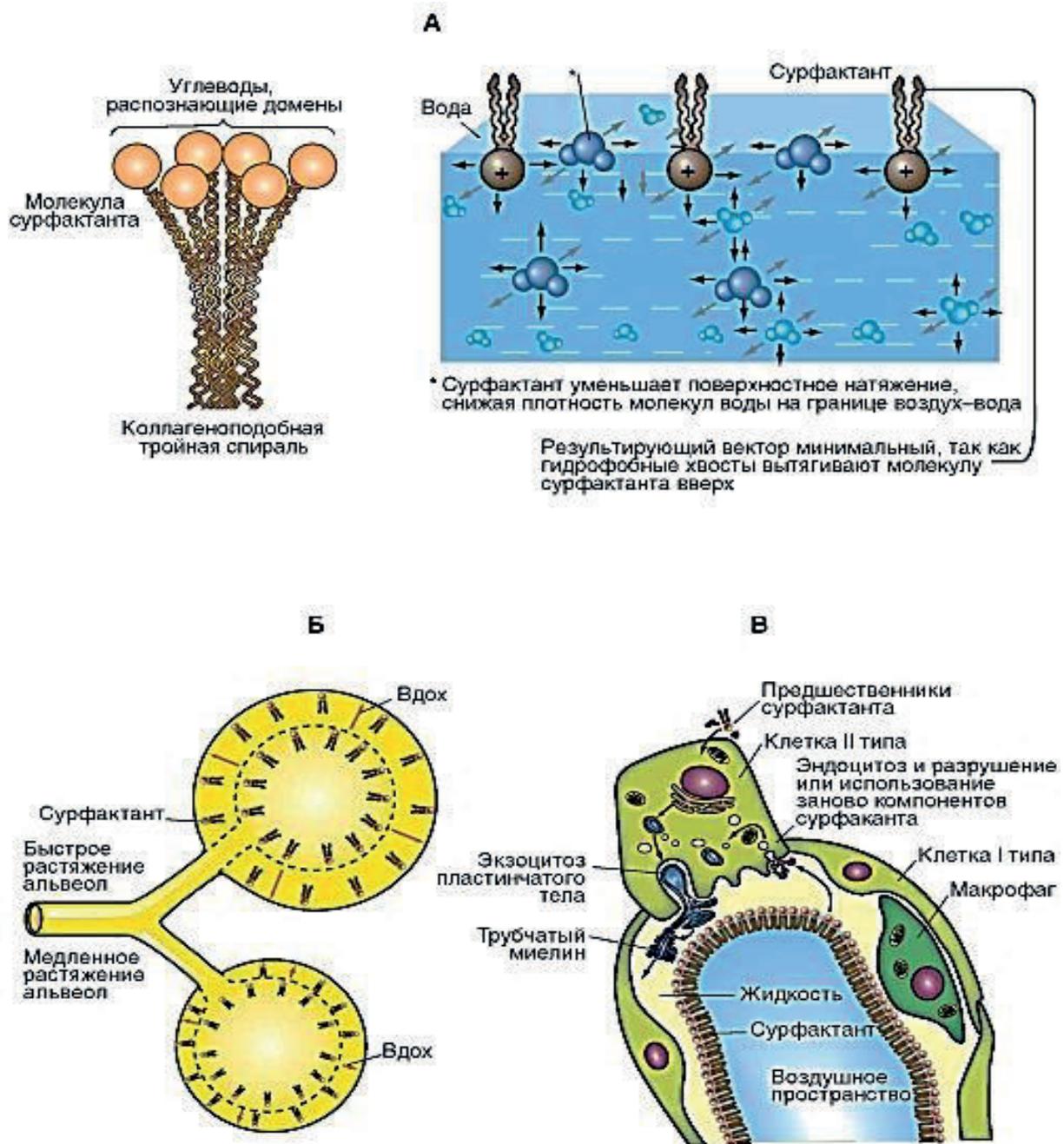


Рис. 2.3.20. Сурфактант лёгких (Chakraborty M., Kotecha S., 2013; Khawar H., Marwaha K., 2019)

Для расправления легких огромное значение имеют состояние и готовность **сурфактантной пленки**, выстилающей легочную поверхность. Нарушение поверхностного натяжения сурфактантной системы приводит к серьезным заболеваниям ребенка раннего возраста (Камкин А.Г., Киселева И.С., 2012).

Эпителий альвеол состоит из альвеолоцитов двух типов, появляющихся на 6-м месяце развития плода. Альвеолоциты I типа покрывают почти всю поверхность альвеол (95%). Остальные 5% площади занимают альвеолоциты II типа, выполняющие две функции: а) превращаются в альвеолоциты I типа при их повреждении; б) вырабатывают сурфактант – главная функция (Геппе Н.А., 2012).

В общем виде регуляция поверхностного натяжения в альвеолах с помощью сурфактанта сводится к тому, что:

1) снижается поверхностное натяжение альвеол и обеспечивается возможность их расправления и функционирования при небольшой разности между альвеолярным и плевральным давлением;

2) поверхностное натяжение тем больше снижается, чем меньше занимаемый объем; это способствует устранению опасности нестабильности альвеол.

В результате сохраняется достаточная растяжимость легких и устраняется опасность ателектазов (Камкин А.Г., Киселева И.С., 2012).

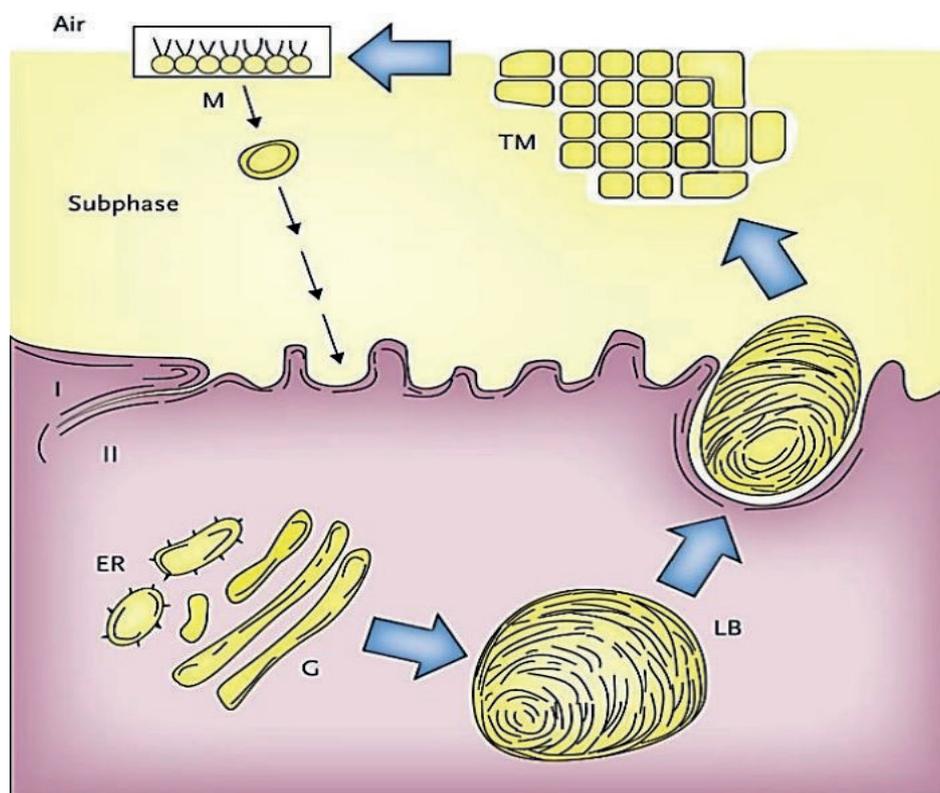


Рис. 2.3.21. Жизненный цикл сурфактанта лёгких. ER – эндоплазматический ретикулум; G – тела Гольджи; LB – пластинчатые тела; TM – трубчатый миелин; M – монослой; I – альвеолярная эпителиальная клетка I типа; II – альвеолярная эпителиальная клетка II типа (Chakraborty M., Kotecha S., 2013; Khawar H., Marwaha K., 2019)

Сурфактант представляет собой смесь, состоящую из **фосфолипидов** (90–95%), включающих, прежде всего, **фосфатидилхолин (лецитин)**. Наряду с этим, сурфактант содержит четыре **специфических для сурфактанта протеина** (SP-A, SP-B, SP-C и SP-D) (Камкин А.Г., Киселева И.С., 2012).

Сурфактант – антиателектатический фактор лёгких

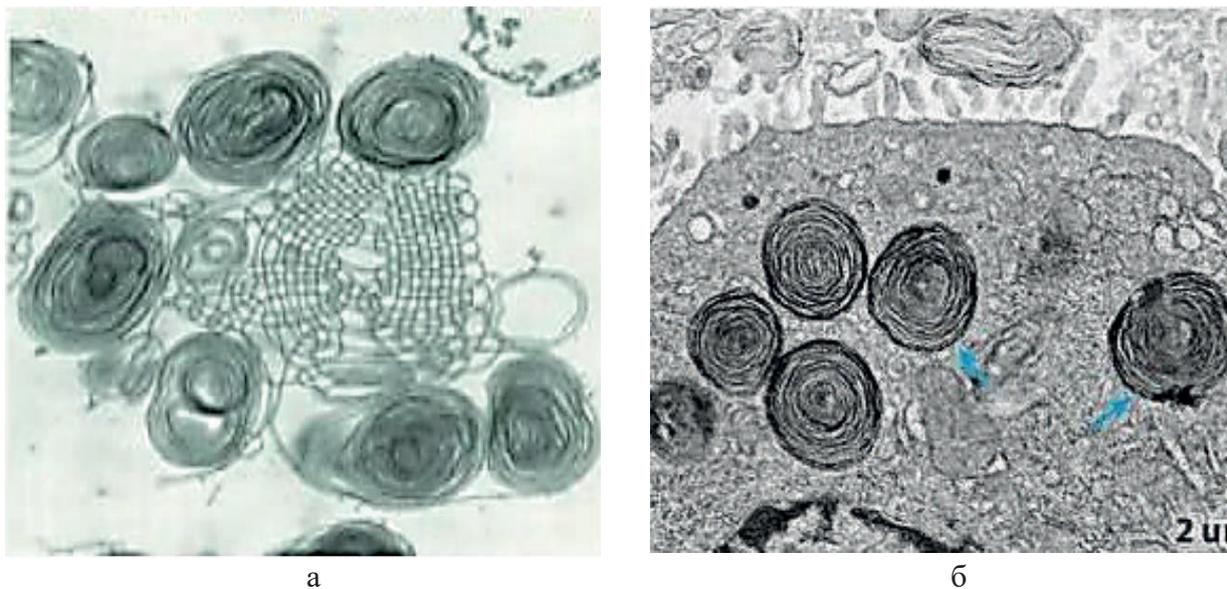


Рис. 2.3.22. Электронно-микроскопическое изображение сурфактанта лёгких (а) (Mukherjee S., Panda A.K., Moulik S.P., 2017). Электронная микроскопия типичного альвеолоцита II типа нормального детского лёгкого, демонстрирующая хорошо развитые пластинчатые тела (содержат сурфактант, синие стрелки) (Whitsett J.A., Wert S.E., Weaver T.E., 2010)

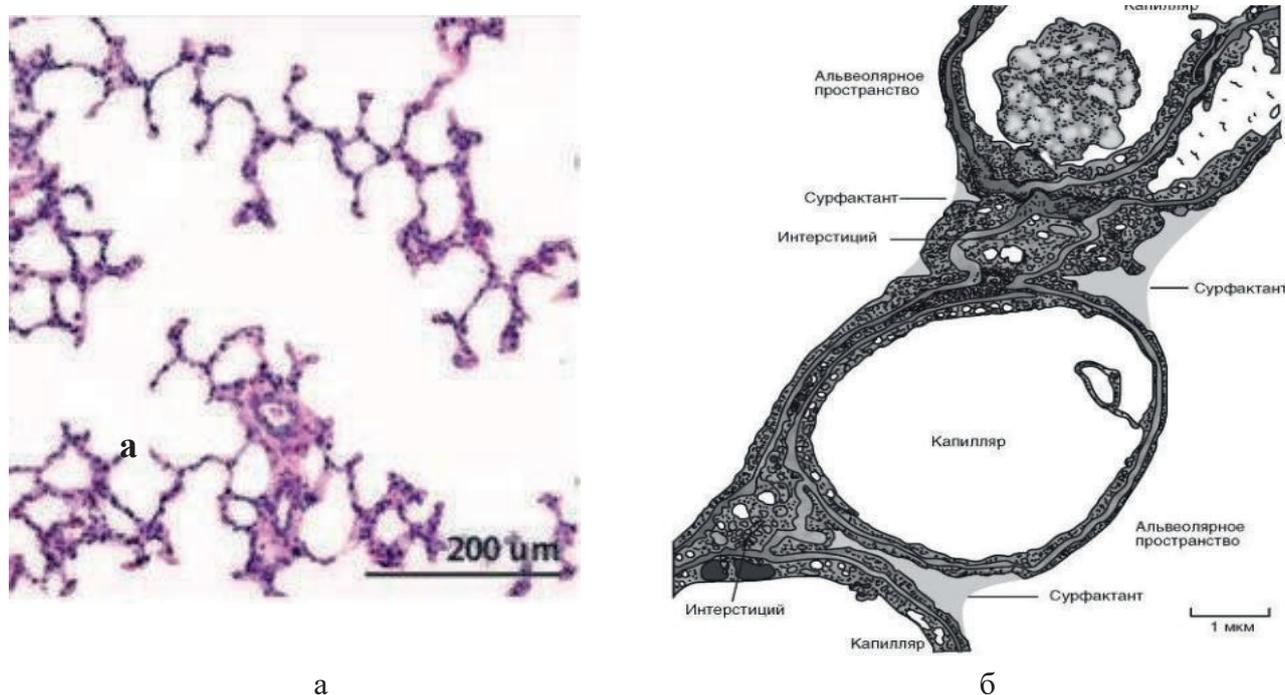


Рис. 2.3.23. Строение лёгкого у здорового новорождённого ребёнка. Видны множественные альвеолы с тонкими альвеолярными перегородками и нормальным воздушным пространством (а) (Whitsett J.A., Wert S.E., Weaver T.E., 2010). Срез альвеолярной перегородки со скоплением сурфактанта, особенно в углах, устраняет сильные изгибы (маленькие радиусы изгибов) (б) (Камкин А.Г., Киселева И.С., 2012)

Таблица 2.3.12

Развитие придаточных пазух (синусов) носа
(Богомильский М.Р., Чистякова В.Р., 2002; Barghouth G., 2002)

Название синуса	Сроки внутриутробного развития	Размер к рождению	Сроки наиболее быстрого развития	Сроки обнаружения при рентгено-логическом исследовании, МРТ
Этмоидальный (решетчатая пазуха)	V–VI месяц	5×2×3 мм	К 7–12 годам	3 месяца
Верхнечелюстной (гайморовы пазухи)	III месяц	8×4×6 мм	От 2 до 7 лет	С 3 месяцев
Лобный	нет	0	Медленно до 7 лет, полностью развивается к 15–20 годам	С 6 лет
			Длина 12,8±5,0 мм, высота 21,9±8,4 мм, ширина 24,5±13,3 мм	В 16 лет (по данным МРТ)
Сфеноидальный	III месяц	1–2 мм	Медленно до 7 лет, полностью развивается к 15 годам	С 6 лет

Таблица 2.3.13

Размеры верхнечелюстных (гайморовых пазух) у детей в зависимости от возраста
(Değertenci M. Et al., 2016)

Возраст	Ширина, см		Высота, см		Глубина, см	
	Правая	Левая	Правая	Левая	Правая	Левая
1	0,84	0,88	1,1	1,11	1,33	1,34
2	1,22	1,20	1,43	1,43	2,07	2,05
3	1,46	1,45	1,87	1,90	4,46	2,47
4	1,68	1,74	2,05	1,98	2,46	2,47
5	1,70	1,65	2,18	2,21	2,67	2,59
6	1,77	1,93	2,25	2,23	2,56	2,49
7	1,85	1,92	2,47	2,47	2,91	2,77
8	2,05	2,08	2,45	2,49	2,92	2,91
9	2,06	2,03	2,48	2,53	2,84	2,94
10	2,04	2,09	2,63	2,59	3,12	3,06
11	2,03	2,10	2,81	2,80	3,15	3,17
12	2,01	2,19	3,05	2,96	3,18	3,07
14	1,99	2,12	3,2	3,18	3,34	3,34
18	2,14	2,21	3,35	3,47	3,36	3,36

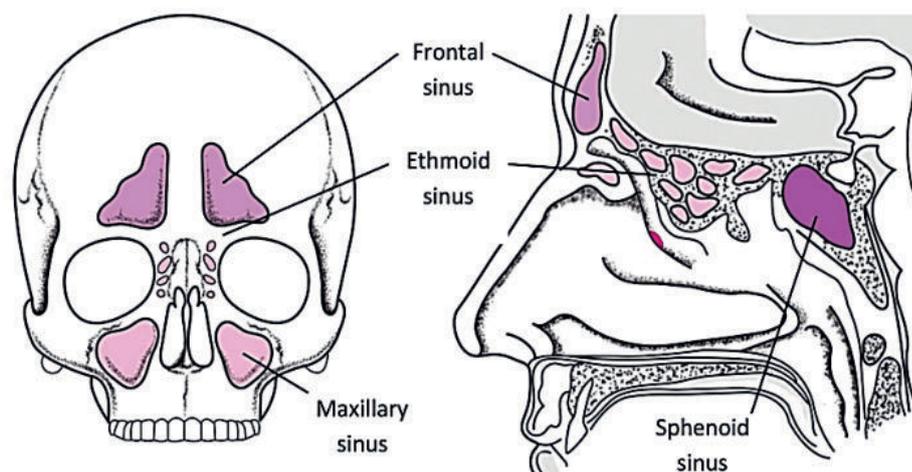


Рис. 2.3.24. Анатомия придаточных пазух носа у детей и подростков
(Lee S. et al., 2022)

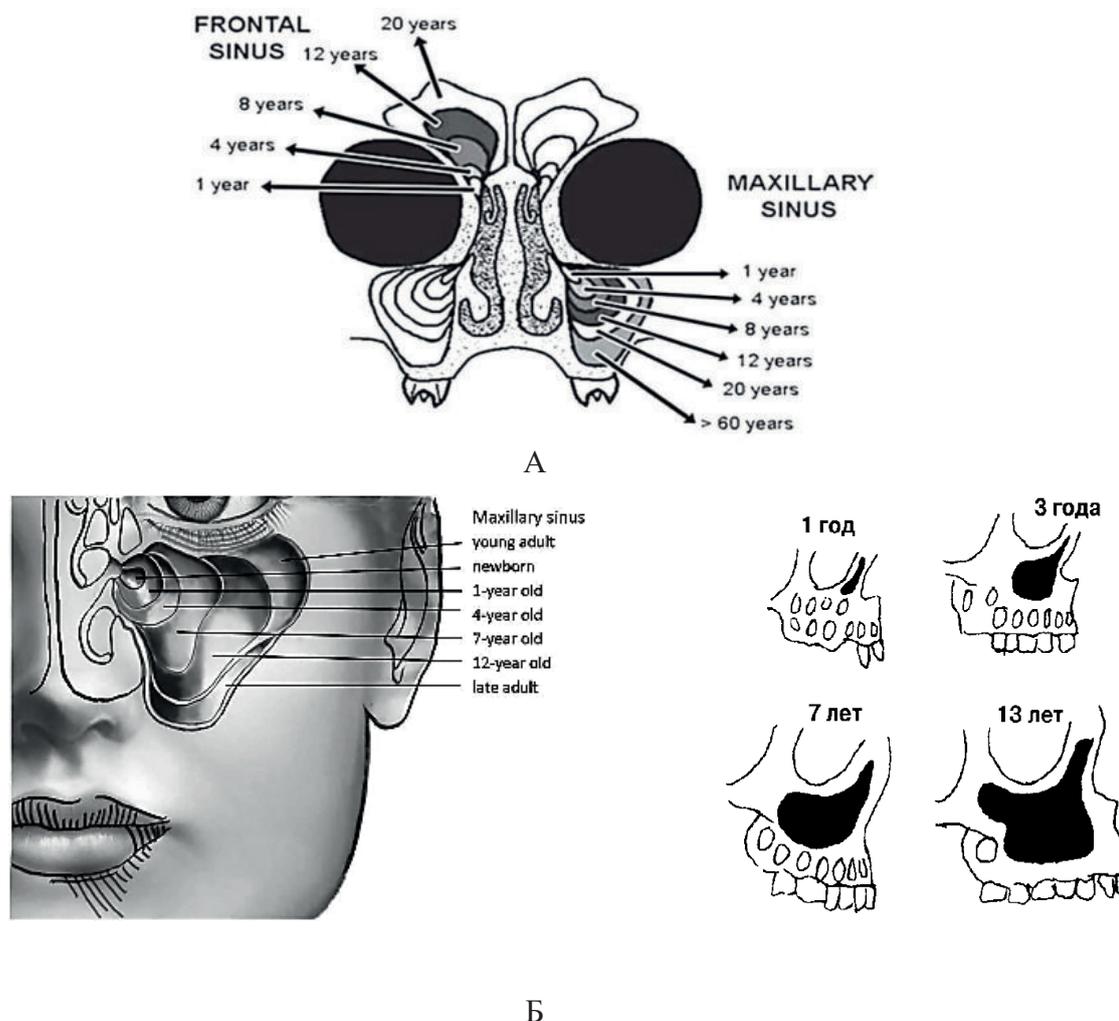


Рис. 2.3.25. Схемы развития придаточных пазух носа у детей в зависимости от возраста (А, Б) (Богомилский М.Р., Чистякова В.Р., 2012; Barghouth G., 2002; Alcalá-Galiano A., 2008; Lee S. et al., 2022)

Таблица 2.3.14

Газы крови и КОС у детей (Курек В.В и савт., 2019)

Возраст	РаО ₂ , мм рт. ст	РаСО ₂ , мм рт. ст	pH, ммоль/л	SB, ммоль/л	BE
Новорожденные					
5–10 мин	50	46	7,21		
20–30 мин	51–54	40–38	7,26–7,3		-6±1
более 24 ч	73	33	7,37±0,03	18–25	-5±1
Грудные дети					
до года	95±10	34±4	7,4±0,03	20–26	-4±+2
старше года	93±10	40±4	7,4±0,05	22–26	-3± +3

Таблица 2.3.15

Показатели проб Штанге и Генча у детей и подростков в сравнении со взрослыми

Показатель	Проба Генча, с		Проба Штанге, с	
	мальчики	девочки	мальчики	девочки
Возраст, лет				
5	12	12	24	22
8	18	17	41	36
10	22	21	50	50
12	22	22	60	48
13	27	26	68	60
Взрослые нетренированные	15–30		30–40	
Спортсмены мужчины	50–60		60–120	

Особенности и оценка функциональных показателей системы дыхания здоровых детей и подростков

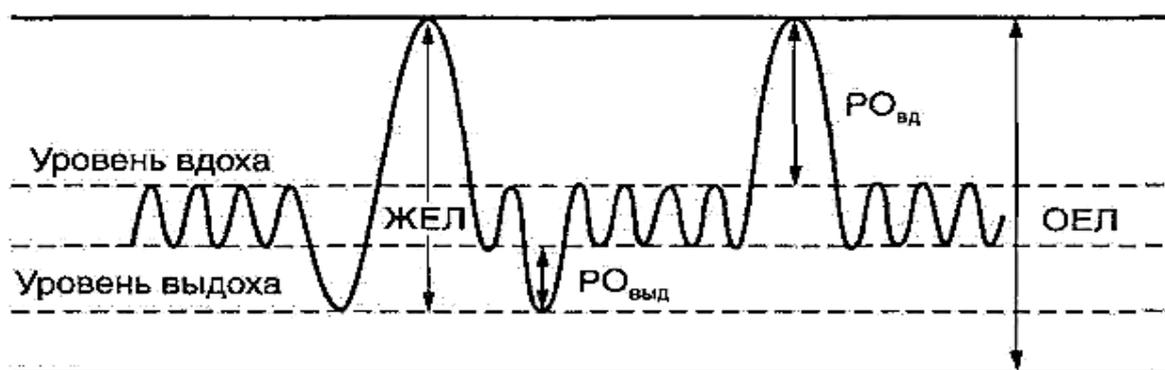


Рис. 2.3.26. Легочные объемы и емкости:
 ДО – дыхательный объем, ОЕЛ – общая ёмкость лёгких, ЖЕЛ – жизненная ёмкость лёгких,
 РОвд – резервный объем вдоха, РОвыд – резервный объем выдоха

Таблица 2.3.16

Показатели пневмотахометрии у детей, л/с (по И.С. Ширяевой с соавт.)

Возраст, годы	Пол	Мощность форсированного вдоха, л/с ($M \pm \sigma$)	Мощность форсированного выдоха, л/с ($M \pm \sigma$)
8	м	$1,5 \pm 0,04$	$1,9 \pm 0,03$
	д	$1,4 \pm 0,03$	$1,8 \pm 0,03$
9	м	$1,5 \pm 0,03$	$2,1 \pm 0,10$
	д	$1,5 \pm 0,05$	$2,0 \pm 0,14$
10	м	$1,7 \pm 0,08$	$2,5 \pm 0,17$
	д	$1,7 \pm 0,14$	$2,2 \pm 0,16$
11	м	$1,9 \pm 0,14$	$2,4 \pm 0,13$
	д	$1,6 \pm 0,14$	$2,2 \pm 0,17$
12	м	$2,6 \pm 0,16$	$3,0 \pm 0,17$
	д	$2,4 \pm 0,12$	$2,9 \pm 0,12$
13	м	$3,2 \pm 0,26$	$3,6 \pm 0,20$
	д	$2,6 \pm 0,14$	$3,1 \pm 0,18$
14	м	$3,2 \pm 0,19$	$3,7 \pm 0,22$
	д	$2,9 \pm 0,27$	$3,3 \pm 0,13$
15	м	$3,4 \pm 0,17$	$3,9 \pm 0,17$
	д	$3,0 \pm 0,14$	$3,3 \pm 0,13$

Таблица 2.3..17

Должные величины легочных объемов (по Dietzsch, спирометрия)

Длина тела, см	ДО, мл (M ±σ)	МОД, л (M ±σ)	ЖЕЛ, л (M ±σ)	МВЛ, л (M ±σ)	Пол
125	228±67	5,49±1,39	1,52 ±0,11	28,96±4,20	м
	235±49	5,24±1,18	1,49±0,22	30,14±6,53	д
125–129	261±50	5,74±1,16	1,79±0,20	40,59±5,50	м
	272±59	5,41±1,29	1,52±0,19	30,56±7,22	д
130–134	276±63	6,17±1,19	1,94±0,23	43,72±9,80	м
	246±35	5,37±0,93	1,72±0,24	38,42±7,22	д
135–139	301±51	6,85±1,56	2,05±0,22	47,00±7,30	м
	288±74	5,62±0,99	1,86±0,33	40,04±6,96	д
140–144	325±85	7,27±1,49	2,35±0,28	49,45±9,90	м
	332±79	7,01±2,14	2,3±0,25	44,90±0,44	д
145–149	356±74	6,71±1,71	2,59±0,25	58,30±9,00	м
	311±69	6,22±1,59	2,50±0,27	55,42±9,75	д
150–154	395±78	7,19±2,12	2,84±0,37	63,10±12,60	м
	376±73	7,35±1,49	2,74±0,34	55,60±12,65	д
155–159	405±80	7,49±2,27	3,24±0,51	76,37±10,50	м
	401±111	7,66±1,49	3,07±0,42	63,13±11,71	д
160–164	482±118	9,03±2,61	3,68±0,53	80,09±12,90	м
	450±87	8,16±1,78	3,37±0,35	69,55±13,07	д
165 и более	517±148	10,49±4,15	4,14±0,58	90,65±17,80	м
	431±13	9,34±2,35	3,73±0,49	79,78±9,67	д

Примечание. ДО – дыхательный объем; МОД – минутный объем дыхания; МВЛ – максимальная вентиляция легких. При повторных исследованиях испытуемому рекомендуется придавать такое же положение, в котором были получены исходные данные. Полученную величину ЖЕЛ сравнивают с должной, Патологическими считаются отклонения в сторону уменьшения, превышающие должные величины на 15–20%.

Таблица 2.3.18

Стандартные значения пикфлоуметрии у детей до 15 лет

Длина тела	91	99	107	114	122	130	145	152	160	168	175
Показатель л/мин	100	120	140	170	210	250	285	325	360	400	480

Таблица 2.3.19

Легочные объемы и ёмкости доношенного новорожденного (Чувакова Т.К., Карин Б.Т., 2018)

Легочные объёмы и ёмкости доношенного новорождённого	Объём (мл/кг массы тела)
Общая емкость легких	55–70
Жизненная емкость легких	35–40
Остаточный объем	23
Емкость вдоха	33
Функциональная остаточная емкость	30
Дыхательный объем	6–8
Резервный объем выдоха	7

Таблица 2.3.20

Параметры наилучшего газообмена у детей при проведении ИВЛ
(Чувакова Т.К., Карин Б.Т., 2018)

Клиническая группа / Параметры наилучшего газообмена	Сатурация	pH	pCO ₂ (мм рт. ст.)
Недоношенный ребенок, первая неделя жизни	91–95%	>7,22	35–6
Недоношенный ребенок, после первой недели жизни	91–95%	>7,2	>35
Доношенный ребенок	91–95%	7,3–7,4	35–48

Таблица 2.3.21

Зависимость индекса Тиффно от возраста

Возраст, годы	Средняя величина	Границы нормы, %
4–6	94,0	85
7–11	89,0	75
12–16	84,0	70

Объективным методом оценки проходимости дыхательных путей является проба Тиффно. Проба Тиффно заключается в определении объема воздуха, который выдыхает ребенок за единицу времени при максимальном выдохе после максимального вдоха. Особенно необходимо является такое обследование больных с обструктивным бронхитом, бронхиальной астмой, в патогенезе которых имеет место спазм мелких бронхов и бронхиол, что сопровождается гиповентиляцией. На полученной спирограмме ЖЕЛ принимается за 100%, после чего проводится расчет коэффициента Тиффно: показатель проходимости бронхов, представляющий собой отношение (в %) объема воздуха, выдыхаемого за первую секунду форсированного выдоха, к жизненной емкости легких.

Нормативные данные: за 0,25 с – 30–35%, за 0,5 с – 70–75%, за 1 с – 75–100%, за 2 с – 87–100%, за 3 с – 93–100%.

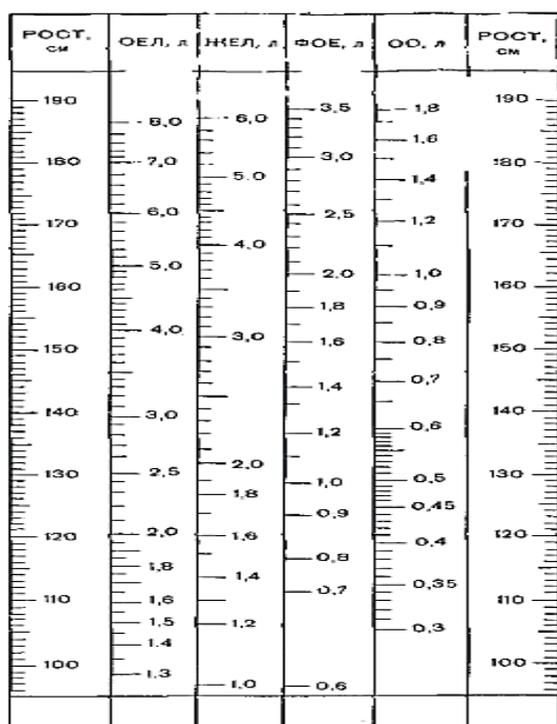


Рис. 2.3.27. Номограммы для определения должных величин легочных объемов у детей по росту (Таточенко В.К., 2012)

3.2. Семиотика нарушений и основные синдромы поражений органов дыхания. Алгоритмы диагностики. Клиническая характеристика. Лабораторная диагностика. Инструментальные исследования

Таблица 2.3.22

Степени дыхательной недостаточности (ДН) у детей

Степень ДН	ЧД	АД	ЧД:ЧП	Самочувствие	Участие вспомогательной мускулатуры	Цвет кожи	Потоотделение	SaO ₂ , %
I	Незначительные признаки появляются только при физической нагрузке (небольшое тахипноэ до > 30% от нормы без участия вспомогательной мускулатуры); бледность. АД нормальное или умеренно повышенное. ЧП:ЧД=3,0-2,5:1. В спокойном состоянии нарушения показателей отсутствуют.							90–94
II	на 30–50% больше нормы	больше нормы	2,5–1,5:1	Вялость	+	Акроцианоз, цианоз носогубного треугольника, периорбитальный цианоз	Повышено	75–89
III–IV	более 50% выше нормы, патологические типы дыханий, брадипноэ	меньше нормы	разное (ЧП повышена или брадикардия)	Сознание подавлено, судороги	++	Общий цианоз, мраморность кожных покровов	Липкий	менее 75



Рис. 2.3.28. Симптомы ДН у детей (ВОЗ, 2015)

Таблица 2.3.23

Оценка острой дыхательной недостаточности у детей

Степени ДН	Характеристика
I	Одышка, тахикардия, периоральный цианоз и напряжение крыльев носа при малейшей физической нагрузке. САД нормальное, $pO_2 = 65-80$ мм рт.ст. $SpO_2 = 90-95\%$
II	Одышка, тахикардия, \uparrow САД, периоральный, акроцианоз и бледность кожи в покое; усиливаются при физ. нагрузке. Ребенок возбужден и беспокоен, либо вялый. $pO_2 = 51-64$ мм рт. ст., $pCO_2 \leq 50$ мм рт. ст. SpO_2 менее 90%. Кислородотерапия улучшает состояние и газовый состав крови.
III	Выраженная одышка, дыхание с участием вспомогательной мускулатуры, диспноэ, вплоть до апноэ, тахикардия, \downarrow САД. Соотношение ЧД:ЧСС близка к 1:2. Кожа бледная, могут быть разлитой цианоз, мраморность кожи, слизистых. Ребенок заторможенный, вялый. $pO_2 \leq 50$ мм рт.ст., $pCO_2 = 75-100$ мм рт. ст., SpO_2 существенно менее 90%. Кислородотерапия не улучшает состояние и газовый состав крови.
IV	Гипоксическая кома. Землистая окраска кожи, синюшность лица, синюшно-багровые пятна на туловище и конечностях. Сознание отсутствует. Дыхание судорожное с длительными остановками дыхания. ЧД близка к 8–10 в минуту. Пульс нитевидный, ЧСС ускорена или замедлена. САД значительно снижено или не определяется. $pO_2 100$ мм рт. ст. SpO_2 не определяется.

Таблица 2.3.24

Классификация ДН в зависимости от газового состава крови
(Курек В.В. и соавт., 2019; Овсянников Д.Ю. и соавт., 2020)

Степень ДН	PaO_2 , мм рт. ст.	SaO_2 , %
Норма	≥ 80	≥ 95
1	60–79	90–94
2	40–59	75–89
3	менее 40	менее 75

Таблица 2.3.25

Дыхательные шумы при аускультации лёгких

Основные дыхательные шумы	Побочные дыхательные шумы
Везикулярное дыхание	Хрипы (сухие, влажные – мелко-, средне- и крупно-пузырчатые) Крепитирующие хрипы Шум трения плевры Плевроперикардиальный шум
Ослабленное везикулярное дыхание	
Пуэрильное (усиленное везикулярное) дыхание	
Бронхиальное дыхание	
Жесткое дыхание	
Саккадированное дыхание	

Таблица 2.3.26

Дыхательные шумы при аускультации лёгких

Дифференциальный признак	Крепитация	Шум трения плевры
Время выслушивания	В конце вдоха	Во время вдоха и выдоха
Место аускультации	В любой точке грудной клетки	Средняя подмышечная линия, нижний отдел грудной клетки
Имитация дыхания	Крепитации нет	Выслушивается
Изменение шума при надавливании стетоскопом	Нет	Усиливается
Изменение шума при наклоне в здоровую сторону	Нет	Усиливается
Ощущение звуков при пальпации грудной клетки	Нет	Может быть
Боль при глубокой пальпации	Нет	Может быть

Таблица 2.3.27

Патологические виды дыхания

Вид дыхания	Характеристика	Причины	При каких заболеваниях встречается
Дыхание Чейна–Стокса	Увеличение глубины дыхания и частоты до максимума, затем амплитуда и частота вдоха уменьшаются (всего 10–12 дыхательных движений), после чего наступает апноэ продолжительностью 20–30 с, и более. При длительной паузе апноэ ребёнок может терять сознание.	Нарушение кровообращения головного мозга в месте дыхательного центра.	Менингит, кровоизлияния в головной мозг, тяжёлая сердечная недостаточность, воспалительные процессы со значительной интоксикацией.
Дыхание Грокко–Фругони	При таком виде дыхания верхняя часть грудной клетки находится в состоянии вдоха (межреберные мышцы), а нижняя – в состоянии выдоха (диафрагма).	Значительное угнетение дыхательного центра, которое приводит к асинхронной работе дыхательных мышц.	Менингит, коматозные состояния, нарушение мозгового кровообращения
Дыхание Куссмауля	Тахипноэ со значительным углублением дыхания, слышимое на расстоянии и напоминающее дыхание «загнанного зверя»	Раздражение дыхательного центра при ацидозе	Сахарный диабет, токсикоз при воспалительных процессах кишечника, гипотрофия III степени
Дыхание Биота	Чередование нескольких (2–5) дыхательных движений одинаковой амплитуды и паузы (апноэ) до 5–30 с. При длительной паузе ребёнок может терять сознание.	Значительное поражение головного мозга	Менингит, кровоизлияние в мозг, если поражённые участки, расположены рядом с дыхательным центром



Рис. 2.3.29. Виды дыхания у детей

Таблица 2.3.28

Виды одышки у детей

Показатель	Инспираторная одышка	Экспираторная одышка	Смешанная одышка
Клиника	При нарушении прохождения воздуха через верхние дыхательные пути. Характеризуется удлиненным вдохом, шумным дыханием, углублением и урчанием дыхания, участием вспомогательной мускулатуры	При сужении или обтурации нижних дыхательных путей – мелкие бронхи и бронхиолы. Характеризуется удлиненным выдохом, участием мышц брюшного пресса, ортопноэ.	Затруднен вдох и выдох
Состояния, заболевания	Заглоточный абсцесс, истинный и ложный круп, инородное тело гортани, лотки, трахеи	Бронхиолит, бронхиальная астма	Пневмонии, бронхиты, муковисцидоз, плевриты, пневмоторакс

Виды кашля при патологии

Вид кашля	Характеристика	Заболевания (состояния)
Покашливание	Слабый короткий	Хроническая патология носоглотки, начальная стадия туберкулеза легких, плеврит
Сухой	Непродуктивный, нарушает сон	В начальной стадии воспаления слизистых – фарингит, трахеит, бронхит, пневмония
Влажный	С отделением мокроты, продуктивный	Бронхит, бронхоэктазы, пневмония
Лающий	Сухой, мучительный, по звуку напоминает лай собаки	Ларингит, ларинготрахеит, коклюш, паракоклюш, опухоль гортани
Коклюшеподобный	Спастический, кашлевые толчки с репризами	Коклюш, паракоклюш, аспирация инородного тела
Стакатто	Звонкий, сухой, приступы без репризов	Респираторный хламидиоз, пневмонии новорожденного
Битональный	Низкий – высокий	Аллергический альвеолит, бронхиальная астма – приступ, плеврит
Кашель при глубоком вдохе	Сопровождается болью	Плеврит Приступ бронхиальной астмы
Кашель при физической нагрузке	Связан с движением	Гиперреактивность бронхов
Кашель при приеме пищи	Приступы удушья, цианоза при приеме пищи	Трахеопищеводный свищ, ГЭР, поражение ЦНС

Причины хронического кашля (ранговость)

1. Синдром постназального затекания.
2. ГЭР (гастроэзофагеальный рефлюкс).
3. Хронический бронхит.
4. Бронхиальная гиперреактивность.
5. Другие причины.

СИНДРОМ УПЛОТНЕНИЯ ЛЕГОЧНОЙ ТКАНИ

Мелкоочаговое уплотнение (дольковое, пневмосклероз). Клиническая картина зависит от глубины залегания уплотнения, их величины и количества.

Внешний осмотр без видимых изменений, может быть отставание большой стороны грудной клетки в акте дыхания. При пальпации грудной клетки — небольшое усиление голосового дрожания на большой стороне. Перкуссия легких выявляет притупление перкуторного звука над зоной поражения. Аускультация легких обнаруживает ослабление везикулярного дыхания над очагами уплотнения, на ограниченном участке выслушиваются мелкопузырчатые звучные хрипы

Крупноочаговое уплотнение (целое легкое, доля, сегмент).

В ходе осмотра наблюдается отставание большой стороны грудной клетки в акте дыхания, усиление голосового дрожания над пораженной областью при пальпации. Перкуссия легких выявляет тупой перкуторный звук над зоной уплотнения. При аускультации легких выслушивается бронхиальное дыхание над зоной уплотнения.

Рентгенологическое исследование грудной клетки при синдроме уплотнения легочной ткани показывает затемнение, соответствующее доле или сегменту легкого, выявляются различной величины мелкие очаги затемнения, определяется усиление легочного рисунка.

Рис. 2.3.30. Синдром уплотнения легочной ткани

СИНДРОМ ВЫКЛЮЧЕНИЯ ИЗ АКТА ДЫХАНИЯ ЛЕГОЧНОЙ ПАРЕНХИМЫ (АТЕЛЕКТАЗ)

СИНДРОМ СКОПЛЕНИЯ ЖИДКОСТИ В ПЛЕВРАЛЬНОЙ ПОЛОСТИ

Жалобы. Важно оценить общий вид пациента и его питание. Положение ребенка может свидетельствовать о раздражении плевры, поскольку больные с плевральным выпотом будут щадить грудную клетку с пораженной стороны. При быстром и значительном накоплении жидкости развиваются ателектаз легкого и синдром дыхательной недостаточности.

Больные жалуются на одышку, усиливающуюся в положении на здоровом боку, чувство тяжести в больной половине грудной клетки.

Осмотр. Больные часто занимают вынужденное положение (на больном боку), пораженная сторона может несколько увеличиваться в размерах, отстает при дыхании, межреберные промежутки сглаживаются или выбухают.

Пальпация. Отмечается повышенная резистентность межреберных промежутков, голосовое дрожание ослаблено или отсутствует.

Перкуссия. При сравнительной перкуссии выявляется тупой перкуторный звук, в треугольнике Гарленда (выше – над поджатым экссудатом легким) – притупленно-тимпанический, в треугольнике Раухфуса–Грокко – тупой. При топографической перкуссии верхний уровень жидкости – в виде косой линии Эллис–Дамуазо. Определение нижней границы легкого и экскурсии легочного края с пораженной стороны становится невозможным. **Аускультация.** Дыхание над областью скопления жидкости ослаблено или полностью отсутствует. В случае прижатия ателектазированного легкого к корню непосредственно выше уровня жидкости на ограниченном пространстве может выслушиваться ослабленное бронхиальное дыхание. Бронхофония отрицательная или ослабленная, в зоне бронхиального дыхания возможно ее усиление. Плевральный выпот необходимо дифференцировать с уплотнением ткани легкого, при котором также будет отмечаться притупление перкуторного звука и ослабление дыхательных шумов. Дифференцировать диагноз можно по положительной бронхофонии с дрожащим звуком (признак уплотнения). Определение сердечного толчка может выявить смещение средостения в противоположную пораженную сторону.

Диагностика синдрома. Важнейшими признаками синдрома скопления жидкости являются тупой перкуторный звук над нижними отделами легких, отсутствие дыхания и отрицательная бронхофония в зоне тупости.

Дополнительные методы исследования. Рентгенологически определяется гомогенное затенение легочного поля, смещение средостения в здоровую сторону – при скоплении жидкости, при ателектазе – с сторону поражения. С диагностической и лечебной целью производится плевральная пункция, позволяющая определить характер имеющейся жидкости. Целесообразно проведение лечебной и диагностической бронхоскопии при подозрении на инородное тело бронхов.

Рис. 2.3.31. Синдром выключения из акта дыхания легочной паренхимы

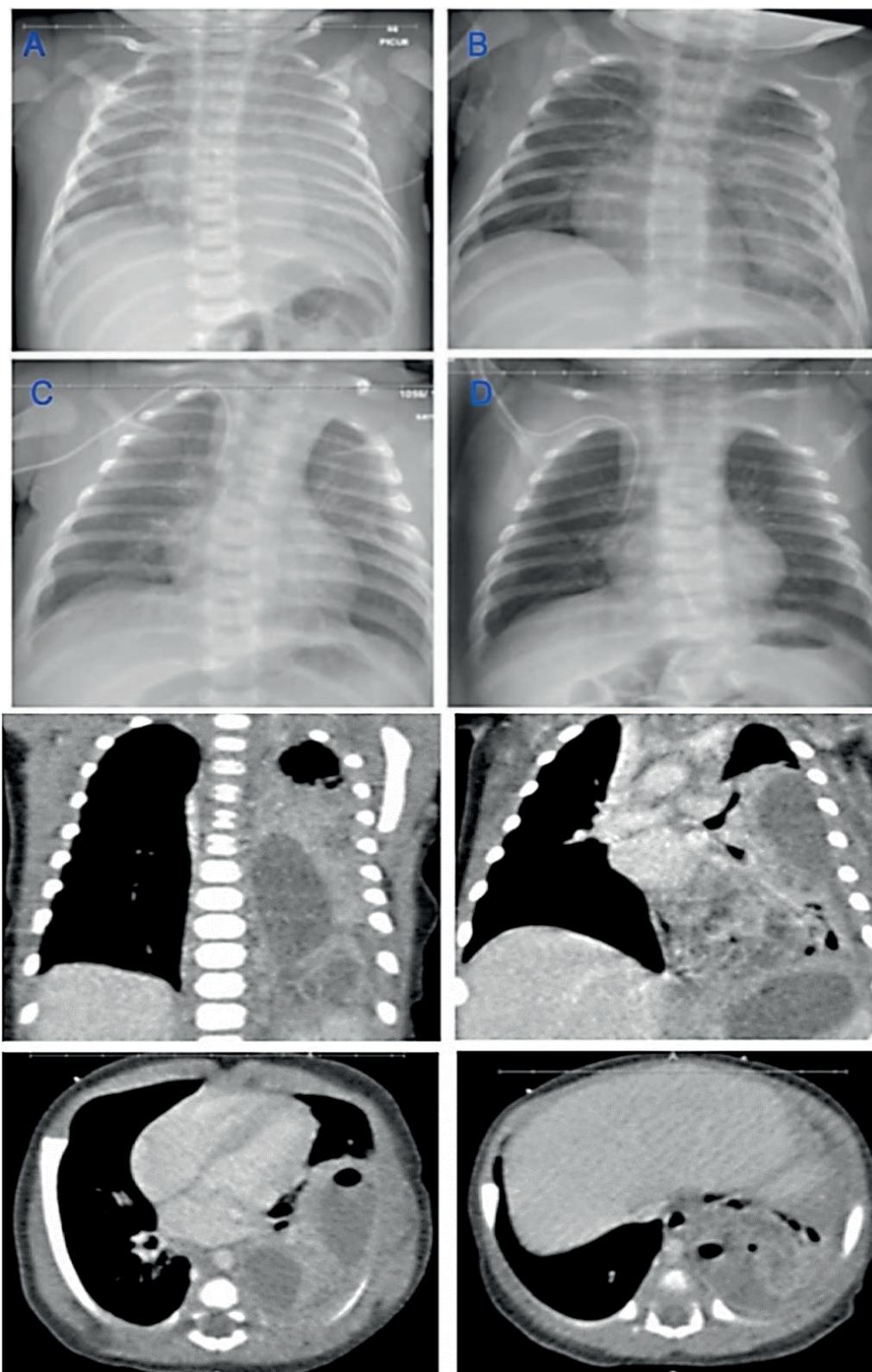


Рис. 2.3.32. Девочка в возрасте 3 недели поступила в отделение неотложной помощи с лихорадкой и затрудненным дыханием в течение 1 дня. **Рентгенограммы грудной клетки:** изображение (A) в день поступления – уплотнение в левом лёгком, плевральный выпот; изображение (B) на 6-й день антимикробной терапии указывает на деструктивную пневмонию с абсцессами легкого; изображение (C) на 19 день терапии, показывает продолжающееся разрешение пневмонии левой верхней доли и уменьшение размера полости абсцесса; изображение (D) на 30-й день лечения и при выписке показало чистые лёгкие с незначительным остаточным утолщением плевры слева. **Компьютерная томография грудной клетки** на третий день терапии демонстрирует уплотнение в левой нижней доле, небольшой локализованный выпот в левой плевральной полости и 2 больших абсцесса. Размеры верхнего абсцесса приблизительно 1,6×4,7×5,6 см, размеры нижнего абсцесса - приблизительно 2×3×4,2 см (Zapata H. et al., 2020, Твардовский В.И. и др., 2017)

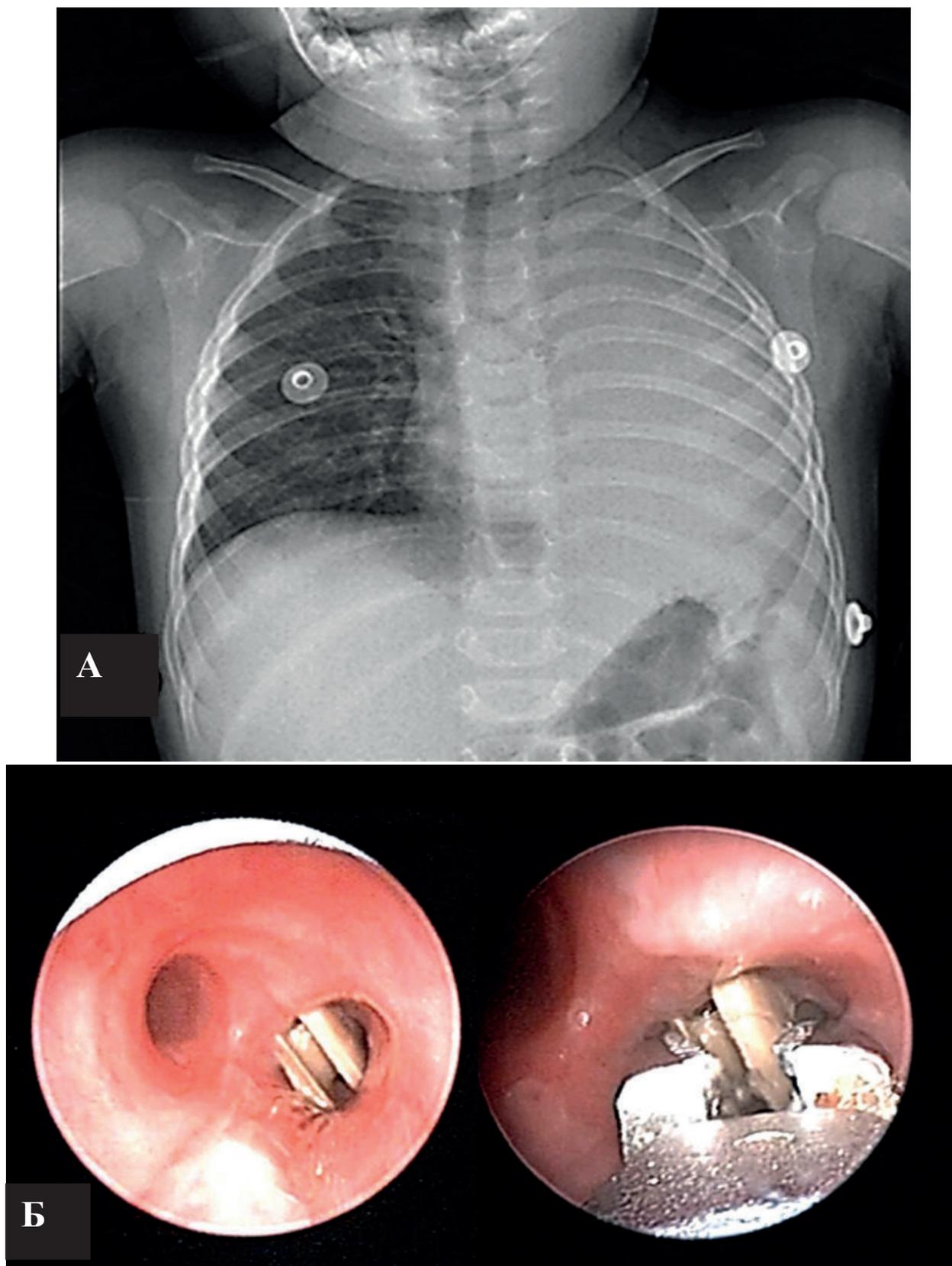
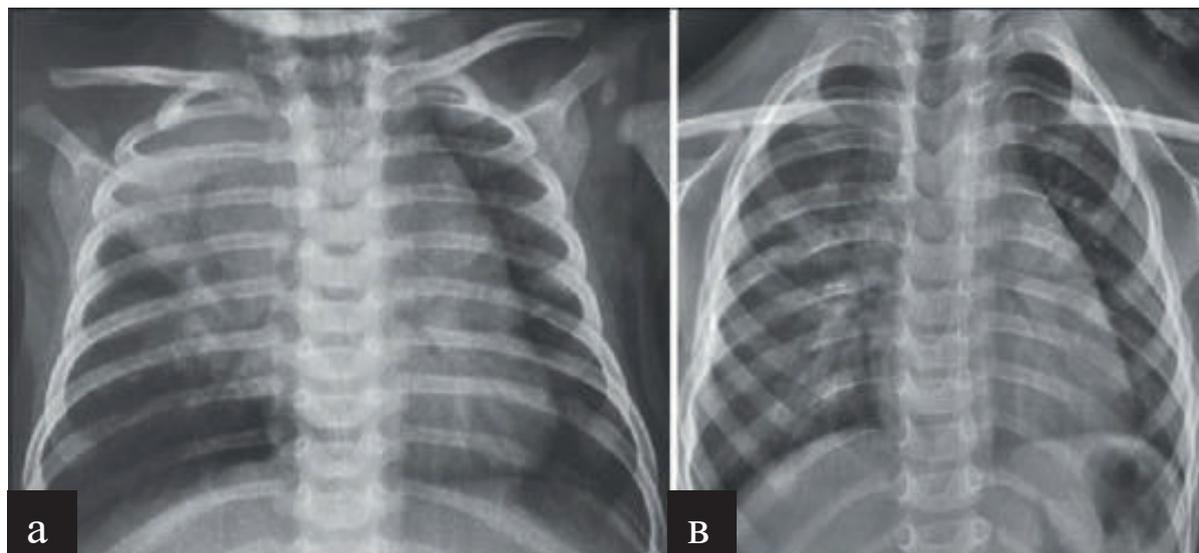
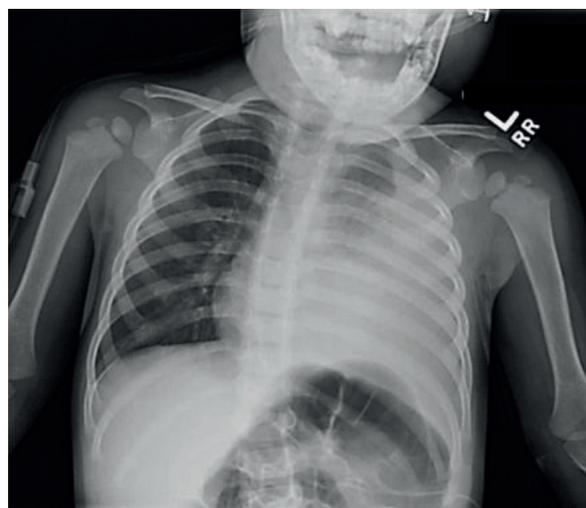
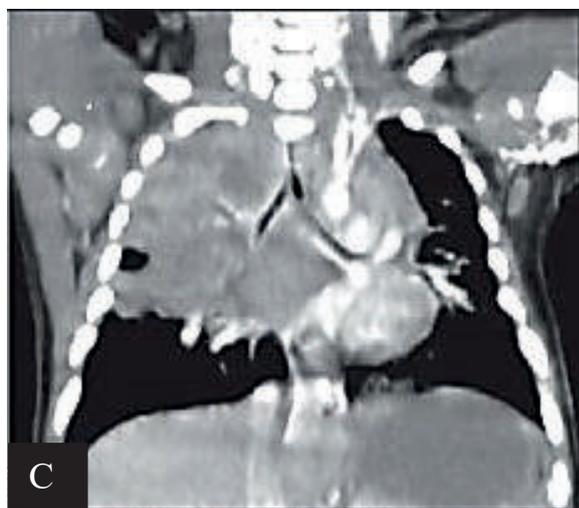


Рис. 2.3.33. Тотальный ателектаз левого лёгкого у ребёнка при аспирации инородного тела (А). Почти полная обструкция правого главного бронха пластиковым колпачком. Извлечение колпачка щипцами при бронхоскопии (Б) (Taşkınlar H. et al., 2017)



1



2

Рис. 2.3.34. 1. (а-с) 3-месячная девочка с весом 4,3 кг была доставлена в стационар с кашлем, учащенным дыханием, в анамнезе у неё не было лихорадки, вялости. Она родилась при нормальных родах, весила 2,75 кг и получила плановую вакцинацию. Девочка находилась на искусственном вскармливании. Сердечно-сосудистая система, брюшная полость были при осмотре в норме. След от вакцинации БЦЖ отсутствовал. Рентгенограмма грудной клетки при поступлении показывает поражение правой верхней и средней долей (а). Рентгенограмма грудной клетки после 1 года противотуберкулезной терапии показывает разрешение заболевания (в). КТ грудной клетки при поступлении – консолидация сегментов верхней и средней долей справа (с) (Prabhudesai S. et al., 2022)

2. – 2-летняя девочка поступила в педиатрическое отделение интенсивной терапии с тахипноэ, хрюкающим дыханием и заложенностью носа. Мать ребёнка сообщает, что за последние 2 недели у пациентки были периодическая субфебрильная температура, кашель, снижение аппетита и диуреза – стало меньше мокрых подгузников. Рентгенограмма ребёнка при поступлении: слева тотальный плевральный выпот, ателектаз левого лёгкого. Подозрение на ателектаз возникает из-за смещения средостения влево, что свидетельствует о потере объёма левого лёгкого. Правое лёгкое без патологии (Kim J.Y. et al., 2020)

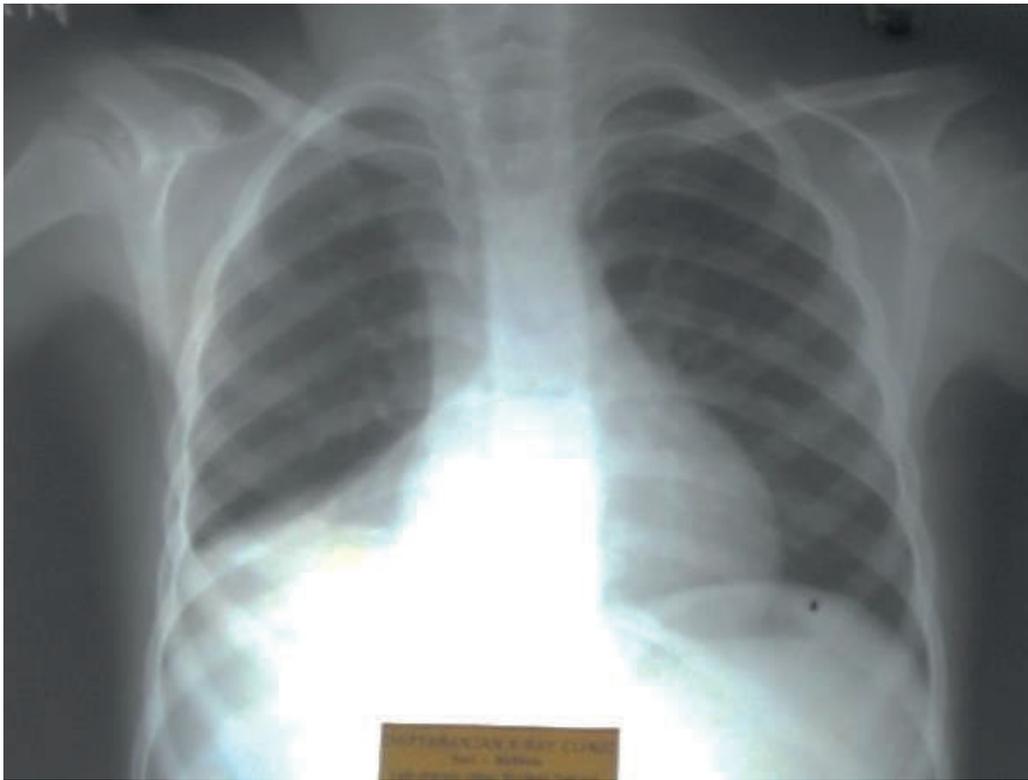


Рис. 2.3.35. Рентгенограмма грудной клетки ребёнка 1,5 лет, показывающая коллапс правого лёгкого при **аспирации инородного тела** (Jaswal A.et al., 2014)

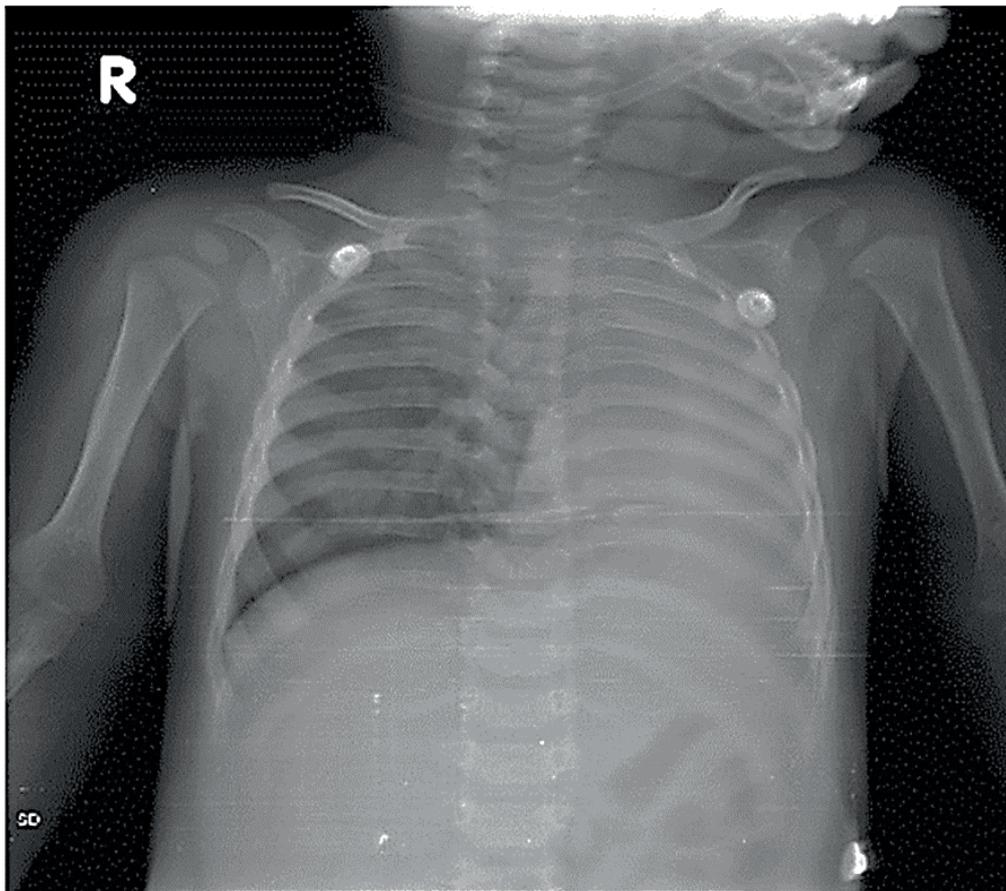


Рис. 2.3.36. Рентгенограмма грудной клетки ребёнка 2,5 лет, показывающая уплотнение, коллапс левого лёгкого и смещение средостения влево при длительной недиагностированной **аспирации инородного тела** (Goyal S.et al., 2020)

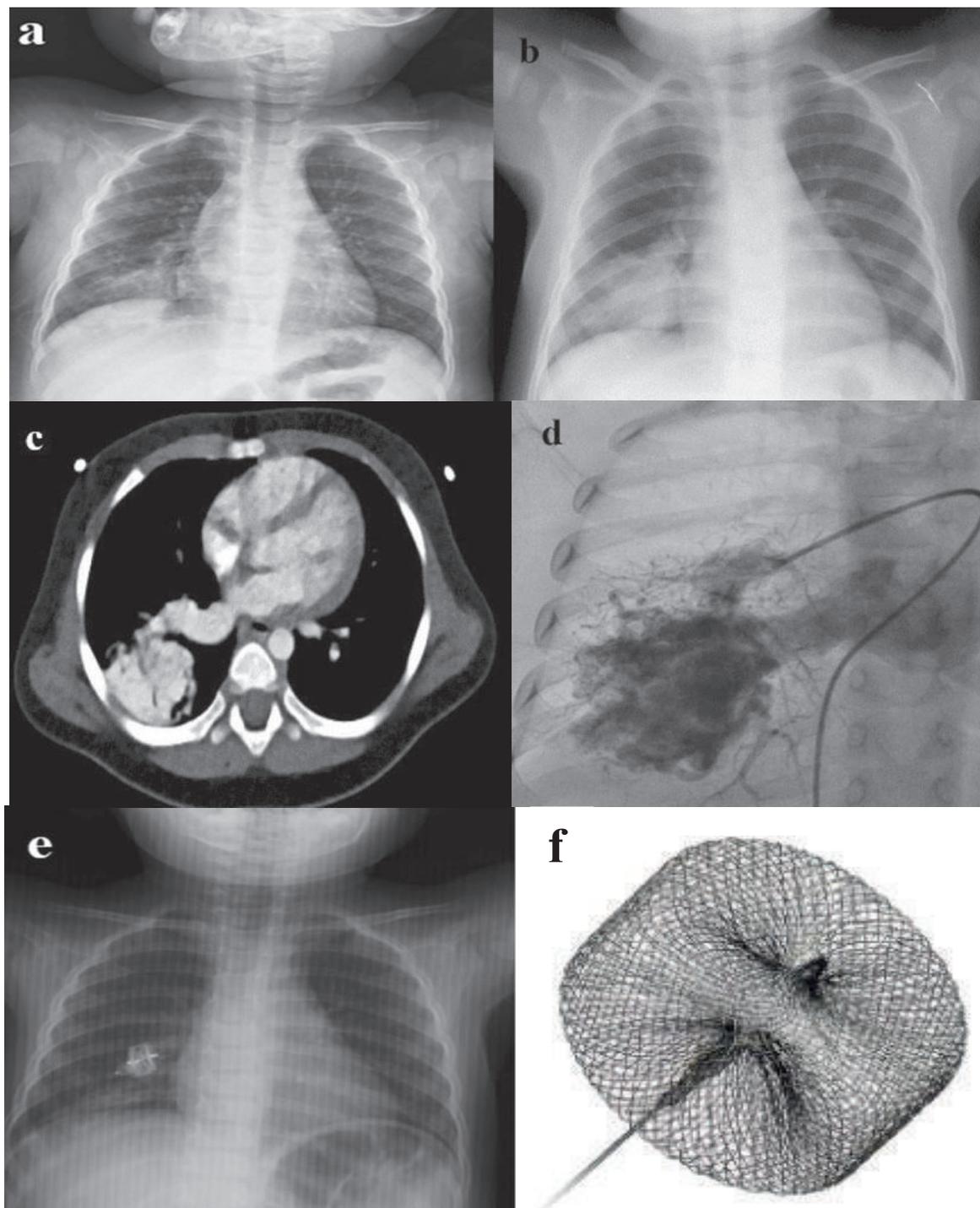


Рис. 2.3.37. Клинический случай. 15-месячная девочка поступила в диагностический центр с одышкой и цианозом, с предполагаемым диагнозом врожденный порок сердца и бронхопневмония. (а) Рентгенография грудной клетки во время осмотра – инфильтрация в нижней доле правого лёгкого. (б) Рентгенограмма на 7-й день лечения – увеличивается уплотнение округлой формы до диаметра 3–4 см в правом лёгком. (с) Ангиография – признаки сосудистой мальформации и расширенной лёгочной вены. (d) КТ грудной клетки с контрастированием – признаки сосудистой мальформации и расширения лёгочной вены, дренирующей в левое предсердие. (е) Рентгенография грудной клетки после применения устройства для закрытия легочной артериовенозной мальформации (f – сосудистый окклюдер Amplatzer) (Başaran A.E. et al., 2020.)

Артериовенозные мальформации лёгких представляют собой аномальные соединения между легочной артерией и легочными венами, которые могут вызывать шунтирование справа налево. Заболеваемость среди населения в целом оценивается в 2–3 случая на 100 000. Большинство случаев наблюдается на 5–6 десятилетиях жизни, и только 10% наблюдаются у детей.

Таблица 2.3.30

Основные отличия трансудата и экссудата
(Ройтберг Г.Е., Струтынский А.В., 2015; Авдеев С.Н., 2015)

Показатели	Трансудат	Экссудат
Относительная плотность	< 1,015	> 1,018
pH выпота	≥ 7,3	< 7,3
Соотношение уровня белка выпота и белка сыворотки*	< 0,5	> 0,5
Фибриноген	Нет	Есть
Глюкоза, ммоль/л	> 3,3	< 3,3
Холестерин, ммоль/л (мг/дл)	< 1,55 (< 60,0)	> 1,55 (> 60,0)
Соотношение билирубина выпота и билирубина сыворотки	< 0,6	> 0,6

Таблица 2.3.31

Сравнительная характеристика экссудата и течения заболевания при синпневмоническом и метапневмоническом плеврите (Таточенко В.К., 2019)

Критерий	Синпневмонический плеврит	Метапневмонический плеврит
Характер	Гнойно-фиброзный, гнойный	Серозно-фибринозный
Цитоз	2000–10000 кл/мкл	Менее 1000 кл/мкл
pH	< 7,3	7,35–7,6
Глюкоза	< 2,5 ммоль/л	> 3,5 ммоль/л
Ответ на антибиотик	Хороший	Отсутствует
Ответ на ГКС	Отсутствует	Хороший
Риск эмпиемы	Высокий (без лечения)	Очень низкий

СИНДРОМ СКОПЛЕНИЯ ВОЗДУХА В ПЛЕВРАЛЬНОЙ ПОЛОСТИ (ПНЕВМОТОРАКС)

Жалобы. В момент образования пневмоторакса больной испытывает резкую боль в боку, отмечает сухой кашель и выраженную одышку. При клапанном пневмотораксе одышка постепенно нарастает. Характерно острое внезапное начало среди полного здоровья. Начало заболевания может быть связано со значительной физической нагрузкой, рвотой, возникнуть в результате хирургических манипуляций (пункции вен, артерий). В анамнезе имеются указания на частые физические перенапряжения, туберкулез легких.

Осмотр. Возможны выпячивание пораженной стороны грудной клетки, отставание ее при дыхании, сглаженность межреберных промежутков. Пальпация. Голосовое дрожание с пораженной стороны отсутствует. При высоком давлении в плевральной полости (клапанном пневмотораксе) межреберные промежутки резистентны. Перкуссия. Над пораженной половиной грудной клетки выявляется громкий тимпанический звук, при клапанном пневмотораксе – притупленно-тимпанический. Нижняя граница легких и ее подвижность не определяются. Аускультация. Дыхание с пораженной стороны резко ослаблено или отсутствует, бронхофония отрицательная. Если полость плевры свободно сообщается с бронхом, могут выслушиваться бронхиальное дыхание и положительная бронхофония. Отмечается смещение границ сердца и верхушечного толчка в здоровую сторону. Тоны сердца ослаблены, тахикардия, пульс малого наполнения, может быть нитевидным.

Диагностика пневмоторакса. Достоверными признаками являются отставание при дыхании пораженной половины грудной клетки, отсутствие голосового дрожания, громкий тимпанический звук, резко ослабленное дыхание над пораженной половиной грудной клетки. Дополнительные методы исследования. Рентгенологически обнаруживается светлое легочное поле без легочного рисунка, ближе к корню – тень поджатого легкого. Средостение при клапанном пневмотораксе смещено в здоровую сторону.

Рис. 2.3.38. Синдром скопления воздуха в плевральной полости (пневмоторакс)

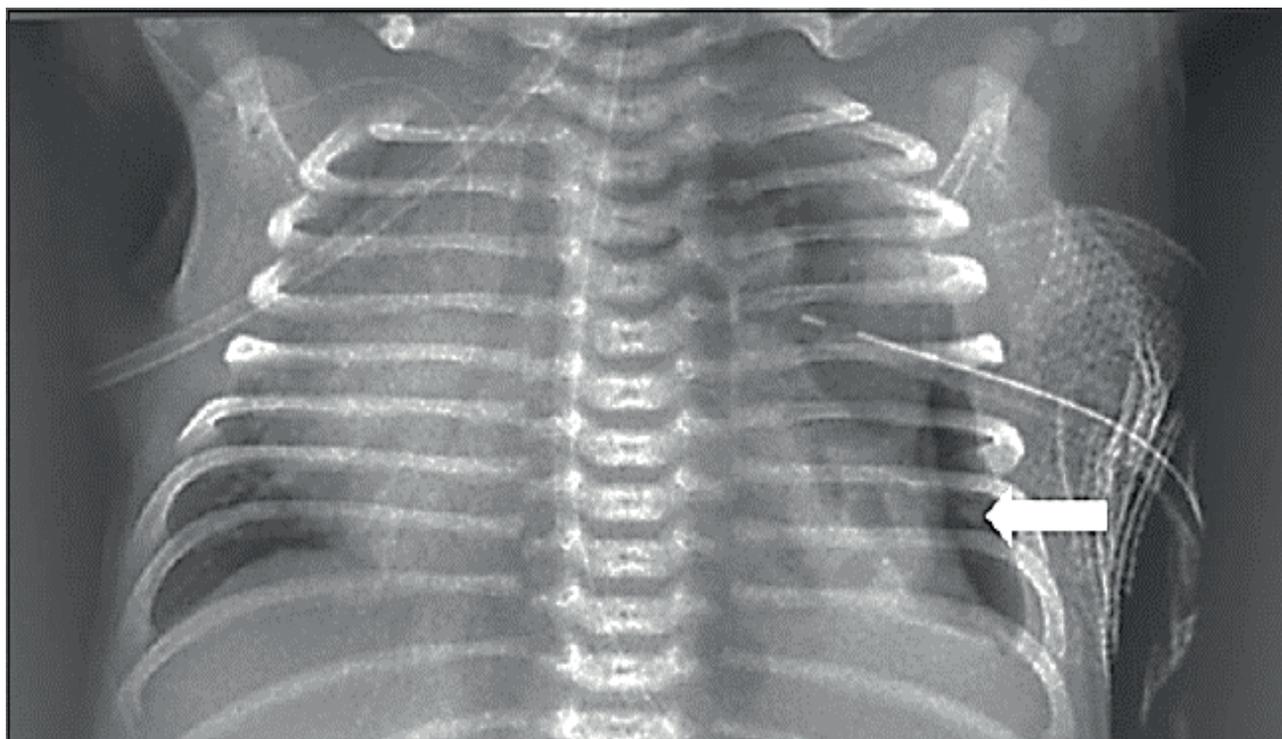


Рис. 2.3.39. На 10-й день жизни у новорожденного поднялась температура, появилось учащённое дыхание, ребёнок был госпитализирован в ближайшее отделение интенсивной терапии новорождённых. Рентгенография грудной клетки новорождённого показывает двусторонние уплотнения в лёгких и пневмоторакс слева. В культуре крови выделен *Enterobacter cloacae* (Upadhyay R. et al., 2022)

СИНДРОМ ПОЛОСТИ В ЛЕГОЧНОЙ ТКАНИ

Жалобы. Беспокоит кашель с гнойной мокротой в большом количестве, чаще полным ртом, септическая температура с ночным проливным потом (характерны для абсцесса легкого, бронхоэктазов), кашель с кровянистой мокротой или с прожилками крови (при кавернозном туберкулезе, распаде легочной ткани)

Общий осмотр: акроцианоз, диффузный цианоз, изменение концевых фаланг («барабанные палочки», «часовые стекла») в случае длительного процесса. Осмотр грудной клетки: отставание «больной» половины грудной клетки при дыхании, тахипное. Пальпация. Над проекцией полости усилено голосовое дрожание. Перкуссия. Над полостью определяется тимпанический или притуплено-тимпанический звук. Аускультация. Над полостью выслушивается бронхиальное дыхание или его разновидность – амфоричное дыхание; нередко средне- и крупнопузырчатые влажные хрипы

Дополнительные методы исследования. Рентгенологически на фоне затемнения в легочной ткани обнаруживается ограниченное просветление округлой или овальной формы, часто определяется характерный горизонтальный уровень жидкости

Рис. 2.3.40. Синдром полости в легочной ткани



Рис. 2.3.41. Ребёнок 10 месяцев. Рентгенограмма грудной клетки – абсцесс лёгкого в средней доле справа, пневмония средней и нижней долей, плевральный выпот справа (Thadchanamoorthy V., Dayasiri K., 2020)

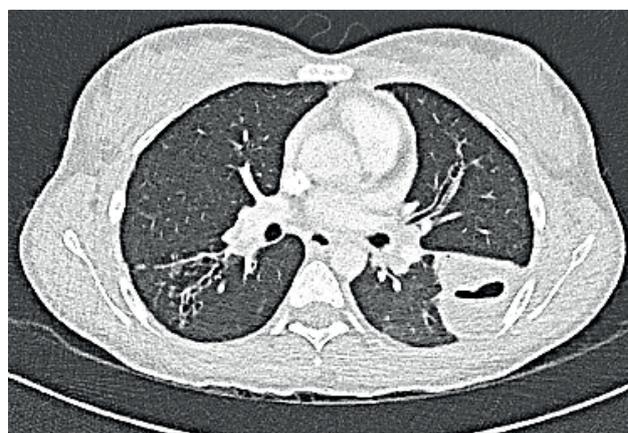
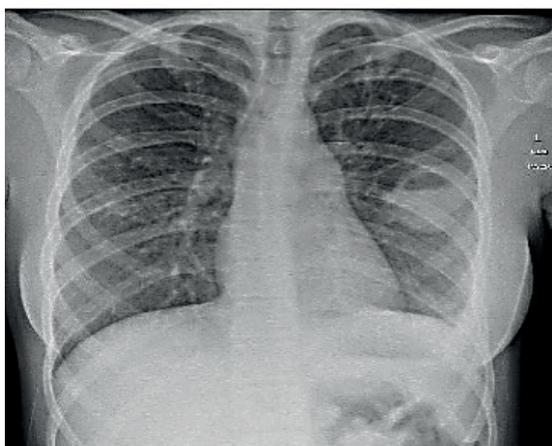


Рис. 2.3.42. Девушка 16 лет. R-грамма при поступлении полостное - образование округлой формы диаметром 4,5 см слева, содержащее горизонтальный уровень жидкости и воздух. КТ грудной клетки в день поступления – абсцесс слева (Edwards P. et al., 2020)

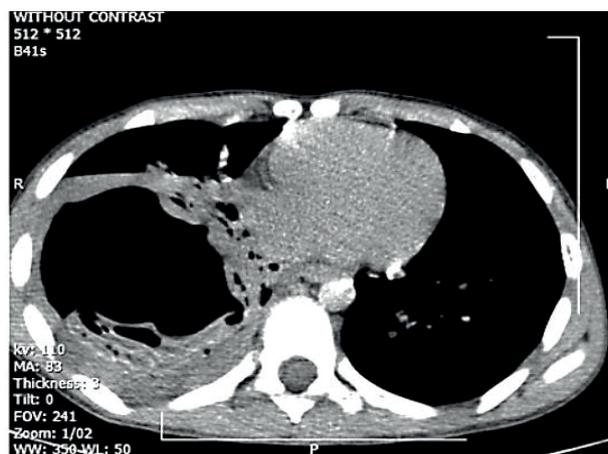


Рис. 2.3.43. Пациент 10-летний мальчик жаловался на боль в груди, повышение температуры, непродуктивный кашель и недомогание в течение трёх месяцев, реакции на антибиотикотерапию не было. Рентгенография грудной клетки при первичном осмотре - диагностирована сложная киста в нижней доле правого легкого, содержащая воздух. Компьютерная томография (КТ) выявила сложную, разорвавшуюся кисту, содержащую воздух. Заключение – эхинококкоз лёгких (Aboksari M.S., Safavi M., 2020)

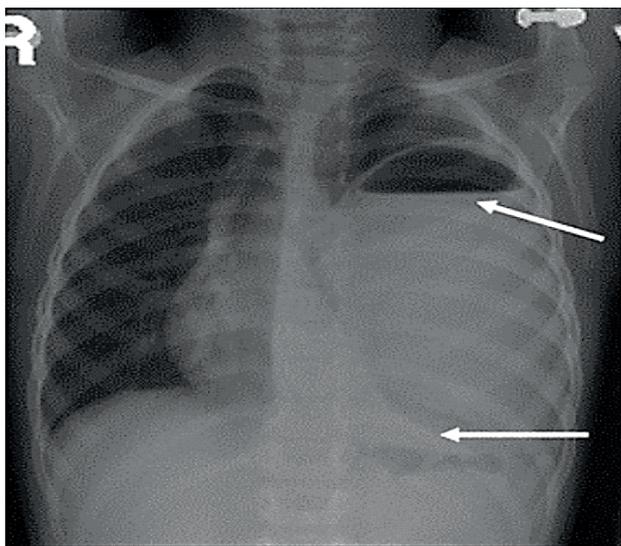


Рис. 2.3.44. 3-летняя девочка была направлена для дальнейшего обследования по поводу осложненной пневмонии. Рентгенография грудной клетки - большой абсцесс левого лёгкого (Yousef L., Yousef A., Al-Shamrani A., 2022)

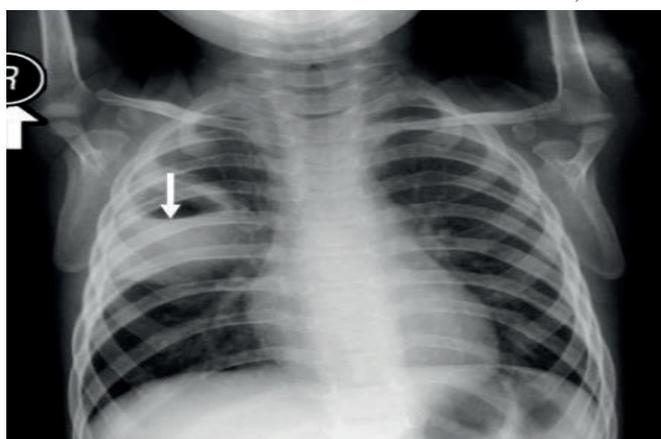


Рис. 2.3.45. 7-летний ребёнок был доставлен в отделение неотложной помощи с лихорадкой, кашлем и болью в грудной клетке в течение трёх дней. Ранее ребенок чувствовал себя хорошо, в анамнезе у него не было никаких заболеваний. Рентгенограмма при поступлении – крупный, округлый, размерами 3×3 см абсцесс с горизонтальным уровнем жидкости и с толстыми стенками в верхней доле справа. Белая стрелка показывает полость абсцесса (Yousef L., Yousef A., Al-Shamrani A., 2022)

СИНДРОМ ПОВЫШЕНИЯ ВОЗДУШНОСТИ ЛЕГОЧНОЙ ТКАНИ (ЭМФИЗЕМА ЛЕГКИХ)

Жалобы. Постоянная одышка, непродуктивный кашель.

Осмотр. «Бочкообразная» грудная клетка. В случае возникновения острой ситуации (*инородное тело*) – деформации грудной клетки нет.

Пальпация. Голосовое дрожание ослаблено с обеих сторон. Перкуссия. При сравнительной – тимпанический, «коробочный» звук, при топографической – опущение нижних границ легких, ограничение подвижности нижних краев легких. Аускультация. Ослабление везикулярного/пузырьчатого дыхания; возможны необычные звуки свиста и щелкающие звуки при аускультации

Дополнительные методы исследования. Рентгенологически выявляется повышение прозрачности легочных полей, обеднение легочного рисунка.

Исследование функции внешнего дыхания показывает увеличение остаточного объема легких, снижение ЖЕЛ (рестриктивные расстройства), часто обструктивные расстройства.

Эндоскопические технологии для исключения инородных тел и аспирационных процессов

Рис. 2.3.46. Синдром повышения воздушности легочной ткани (эмфизема легких)

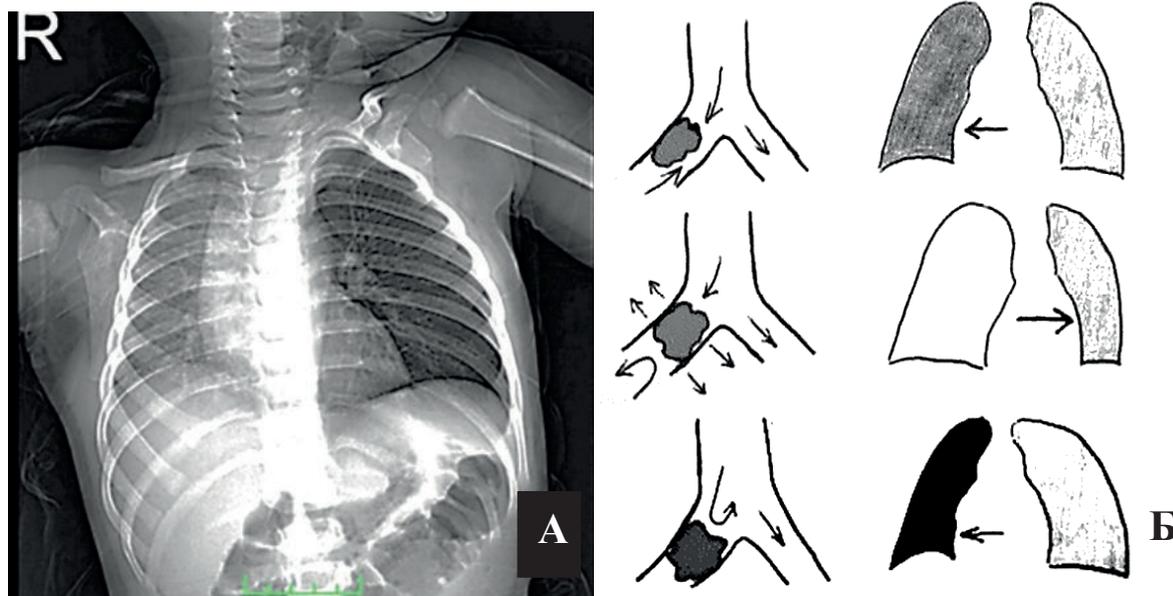


Рис. 2.3.47. (А). Гиперпрозрачность левого легкого из-за эффекта клапанного механизма при аспирации арахиса ребёнком (Taşkınlar H., Bahadır G.B., 2017). (Б). Варианты нарушения бронхиальной проходимости и их рентгенологическая картина (по Линденбратену Л.Д., Наумову Л.Б., 1972). **Верхний ряд:** гиповентиляция или дистелектаз (частичная сквозная обструкция бронха, снижение воздухонаполнения ниже места обструкции, диффузное умеренное снижение прозрачности лёгкого или его части, небольшое смещение средостения в большую сторону); **средний ряд:** обтурационное вздутие (вентильная обструкция бронха, при которой на вдохе бронх расширяется и воздух попадает ниже препятствия, но на выдохе воздух не может выйти, в результате чего происходит перерасдутие лёгкого или его части, повышение воздушности, смещение средостения в здоровую сторону); **нижний ряд:** ателектаз (полная обструкция бронха, затемнение вследствие безвоздушности и уменьшение размера лёгкого или его участка, смещение средостения в большую сторону) (Овсянников Д.Ю. и др., 2020)

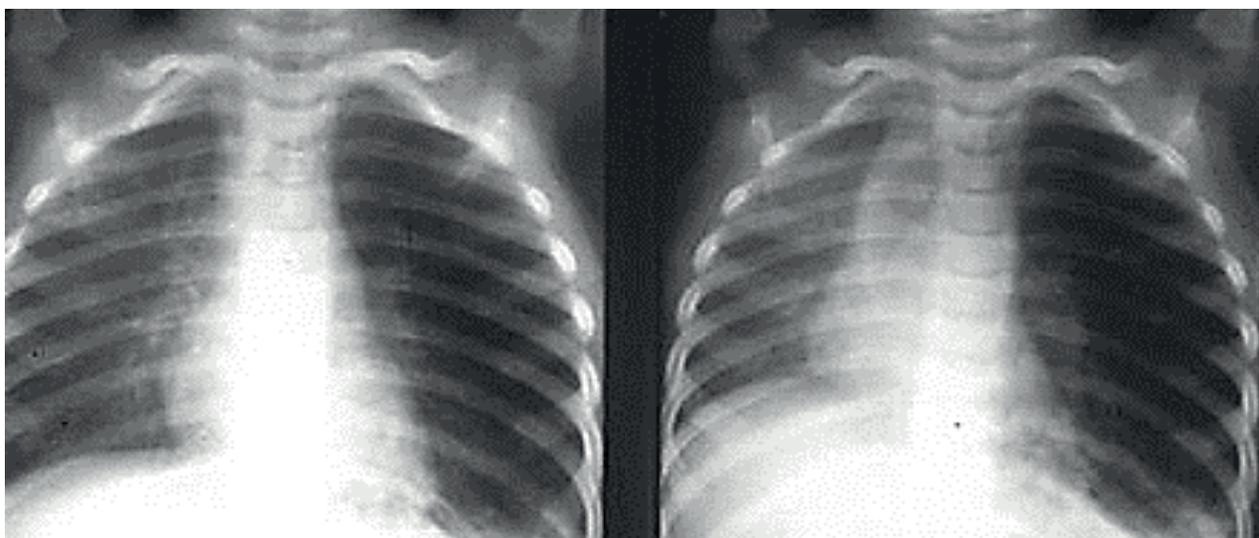


Рис. 2.3.48. Рентгенограммы грудной клетки на вдохе и выдохе у 2-летнего ребёнка с рентгенонегативным инородным телом в левом главном бронхе. Отмечается гиперпрозрачность левого лёгкого во время выдоха (правое изображение) по сравнению с вдохом (левое изображение) (Ruiz, F.E., Torrey S.B., 2020)

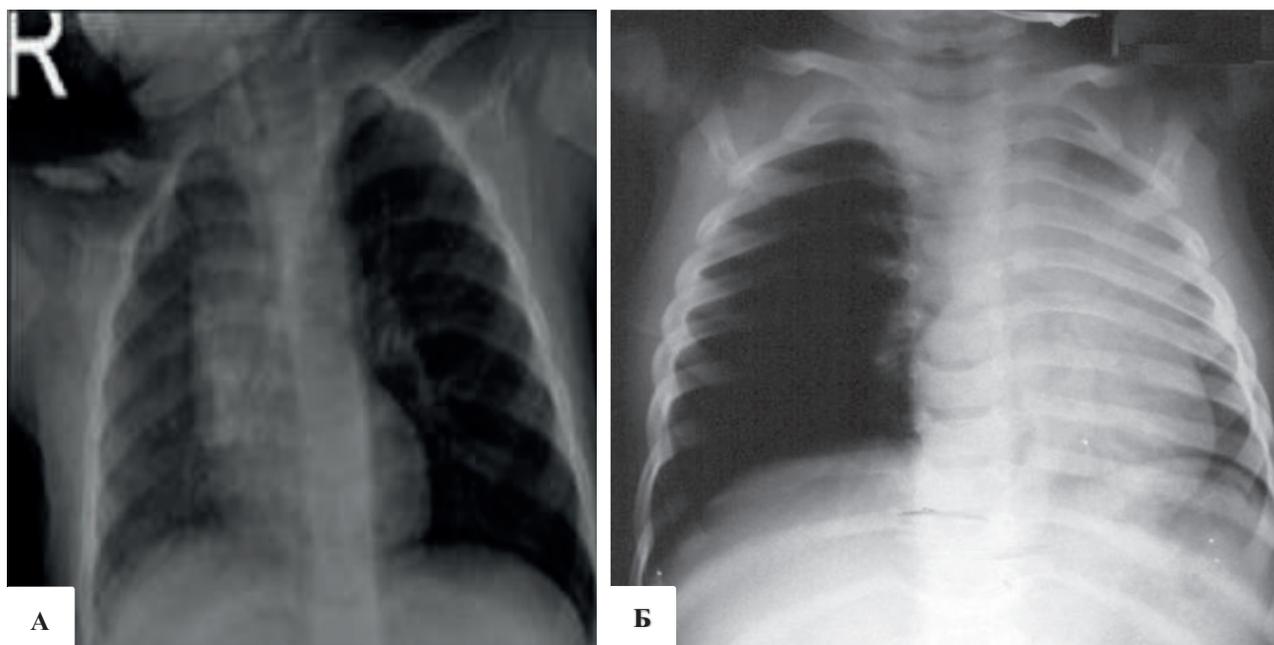


Рис. 2.3.49. Обструктивная эмфизема правого лёгкого у ребёнка 3-х лет вследствие аспирации арахиса (А) (Naragund A.I., 2014). Обструктивная эмфизема левого лёгкого у ребёнка 2х лет вследствие аспирации куриной косточки (Б) (Dortler M., 2019)

СИНДРОМ КРУПА (СИНДРОМ СТЕНОЗИРУЮЩЕГО ЛАРИНГОТРАХЕИТА)

Обструктивный ларингит (круп) обычно начинается с неспецифических симптомов острой респираторной вирусной инфекции: появляются ринорея, першение в горле, кашель.

Чаще протекает на фоне невысокой температуры, редко – на фоне фебрильной лихорадки. Как правило, симптомам стеноза гортани предшествуют признаки ларингита: осиплость голоса и/или сухой грубый кашель.

При прогрессировании воспалительного процесса в гортани осиплость может усиливаться, кашель приобретает лающий характер, появляется шумное дыхание или шумный вдох (стридор).

При нарастании степени стеноза гортани развивается инспираторная одышка, которую можно заметить по втяжению яремной ямки на вдохе.

Симптомы обструктивного ларингита обычно развиваются вечером, ночью, нередко в предутренние часы.

Рекомендовано рассмотреть проведение:

- рентгенографии шеи (рентгенография мягких тканей шеи) в боковой проекции в сомнительных случаях при установлении диагноза эпиглоттита у взрослых и детей при неярко выраженной симптоматике;

- ларингоскопии при подозрении на аспирацию инородного тела

Рис. 2.3.50. Синдром крупа (синдром стенозирующего ларинготрахеита)



Рис. 2.3.51. Состояния, с которыми следует проводить дифференциальную диагностику синдрома стенозирующего ларинготрахеита (крупа)

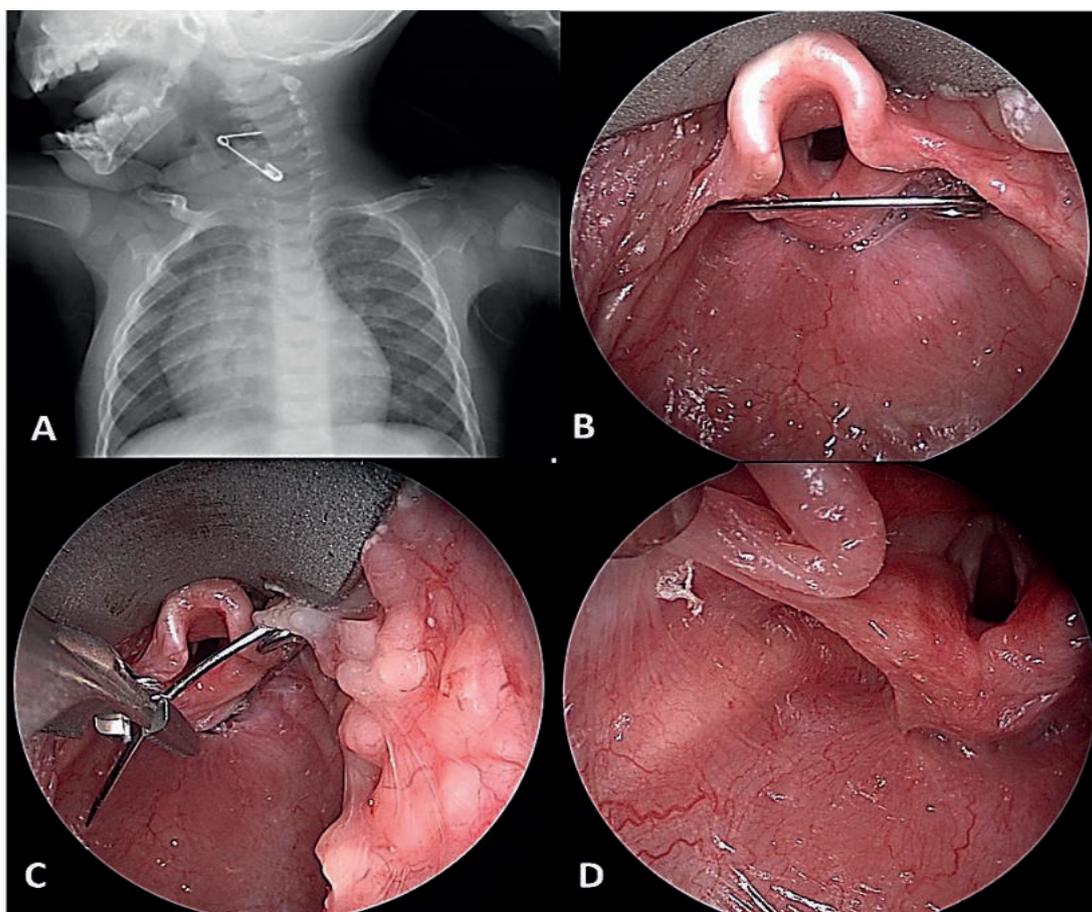


Рис. 2.3.52. 11-месячную девочку доставили в приёмный покой с жалобами на беспокойство, стридорозное дыхание, одышку, отказ от еды, усиленное слюнотечение, лихорадку. А–D – инородное тело в верхних дыхательных путях ребёнка (данные рентгенографии и ларингоскопии – раскрытая булавка) (Chaffin P.L., 2015)

СИНДРОМ КРУПА (СИНДРОМ СТЕНОЗИРУЮЩЕГО ЛАРИНГОТРАХЕИТА)

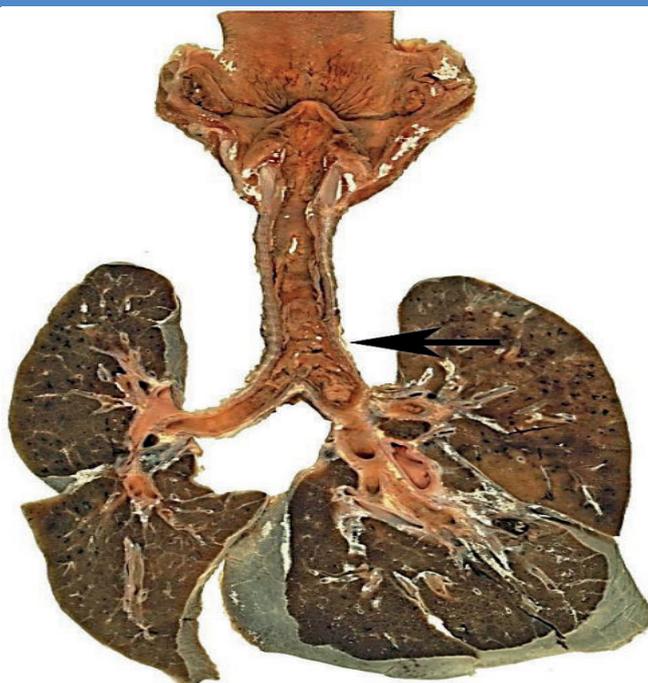


Рис. 2.3.53. Верхние дыхательные пути 7-летнего мальчика от языка через гортань к трахее и главным бронхам. В верхней части трахеи над пораженным отслоившимся материалом видно вертикальное трахеостомическое отверстие. Образец характеризуется обширным и сливающимся изъязвлением слизистой оболочки с экссудатом, простирающимся от надгортанника до главных бронхов. Отслоение **дифтерийной псевдомембраны** привело к обструкции трахеи (стрелка) и проксимальных главных бронхов, вызывая смертельную обструкцию дыхательных путей (Gupta R., 2018; Li L., 2020; Beh P., 2015)

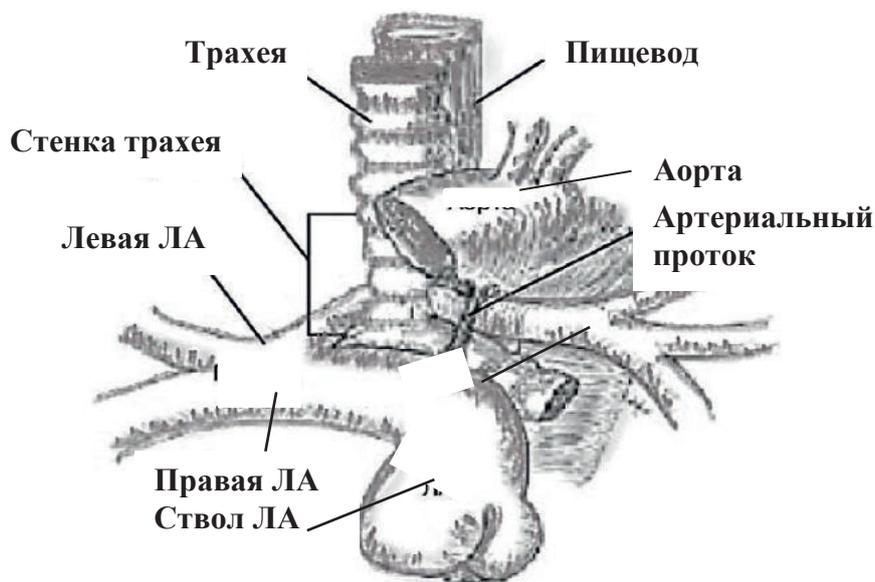


Рис. 2.3.54. Аномальное отхождение левой легочной артерии от правой

Слинг – аномальное отхождение левой легочной артерии от правой, является редким заболеванием, при котором левая легочная артерия отходит не от бифуркации легочного ствола, а от правой легочной артерии, проходя позади трахеи и впереди от пищевода в сторону корня левого лёгкого. Трахея и правый бронх оказываются «заключенными» между правой легочной артерией спереди и левой – сзади. В клинике у детей отмечался **стридор и дисфагия** (Shatalov K.V., 2015)

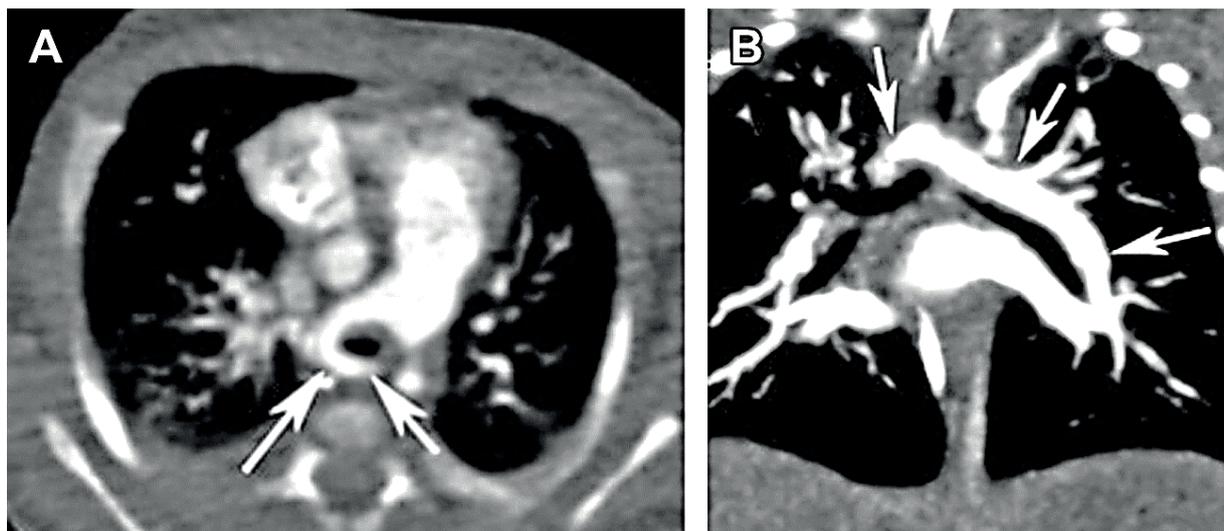


Рис. 2.3.55. Клинический случай. 1 – 1-месячный мальчик – диагноз **слинг легочной артерии I типа**. В клинике у ребёнка отмечался **стридор и дисфагия**. (A) Компьютерная томография с контрастированием показывает **левую легочную артерию (стрелки)**, anomalно отходящую от задней стенки правой легочной артерии и **оггибающую заднюю часть трахеи**, между трахеей и пищеводом. (B) КТ-изображение показывает ход **аномальной главной легочной артерии (стрелки)**, проходящей по левому главному бронху. Отмечено нормальное расположение кля и нормальное положение главных бронхов, что обычно наблюдается при слинге легочной артерии I типа (Thacker P.G., 2014; Shatalov K.V., 2015)

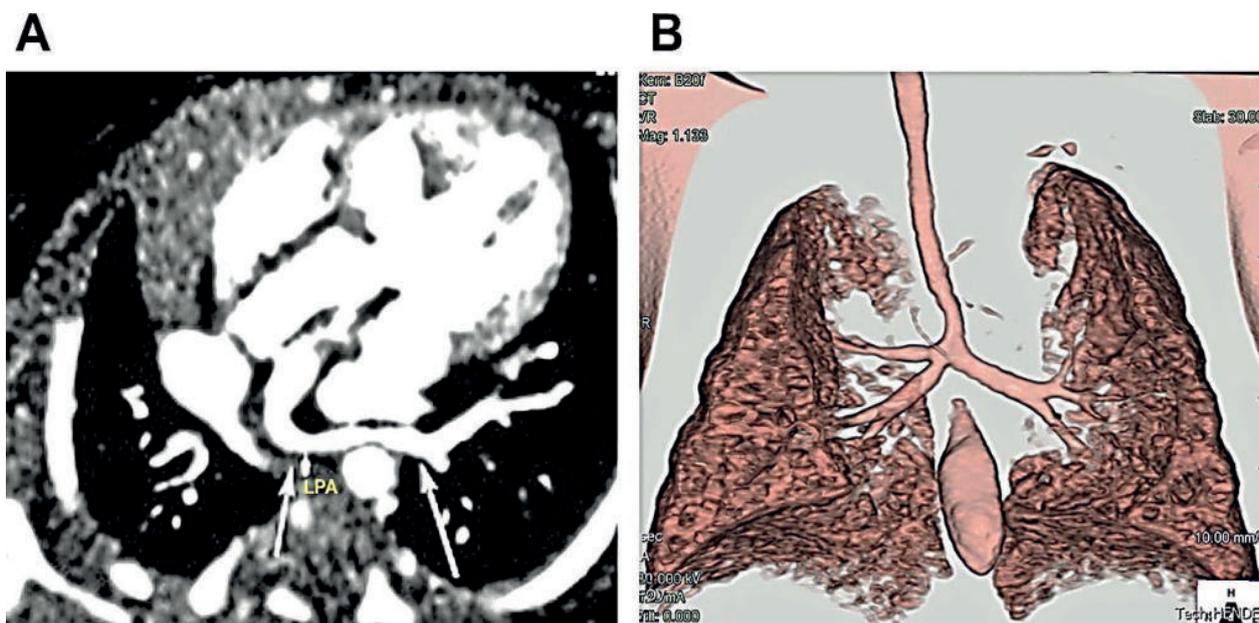


Рис. 2.3.56. Клинический случай. 10-дневный мальчик – диагноз **слинг легочной артерии II типа**. В клинике у ребёнка отмечался **стридор и дисфагия**. (A) На КТ-ангиографии показано **аномальное происхождение левой легочной артерии (стрелки)**, исходящей из задней части правой легочной артерии и **оггибающей дистальный отдел трахеи**. LPA, левая легочная артерия. (B) КТ-изображение лёгких и трахеи показывает **удлиненную трахею с признаками стеноза** большей части внутригрудного отдела трахеи. Главный бронх разветвляется почти горизонтально, образуя классическую Т-образную трахею, **слинг легочной артерии II типа** (Thacker P.G., 2014; Shatalov K.V., 2015)



Рис. 2.3.57. Пороки развития трахеи, бронхов, лёгких и легочных сосудов у детей и подростков

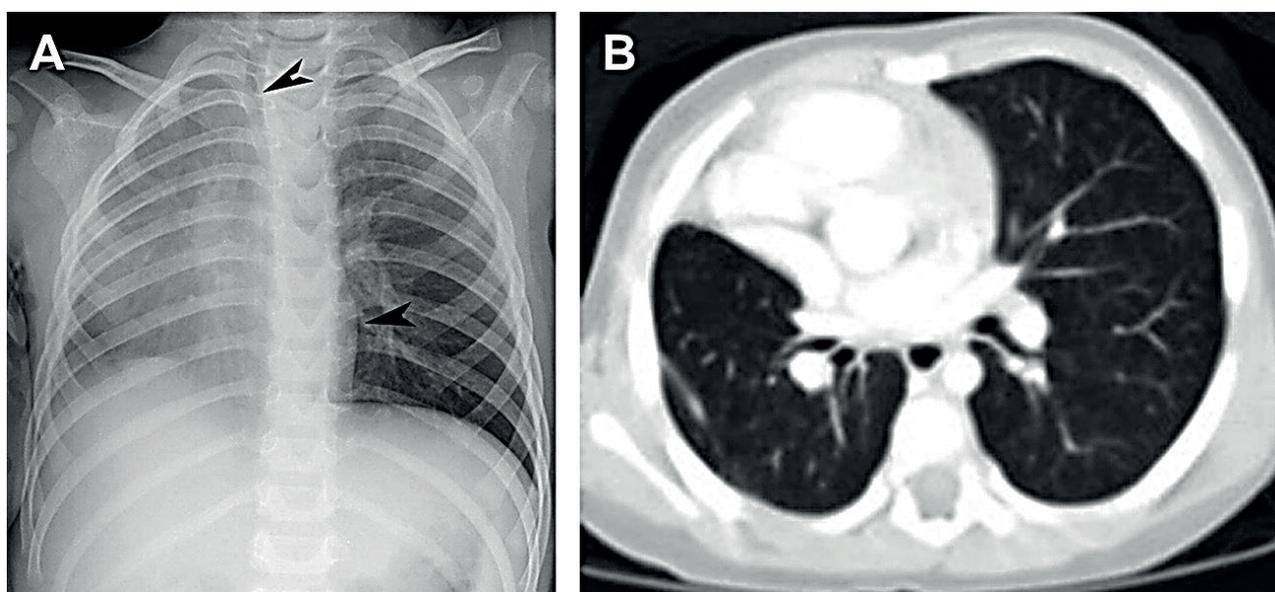


Рис. 2.3.58. Двухлетний ребенок, диагноз – гипоплазия правого легкого. (А) Рентгенограмма грудной клетки в прямой проекции показывает уменьшение объема правого легкого, сужение межреберных промежутков и смещение кардиомедиастинального отдела вправо (стрелки). (В) КТ-изображение грудной клетки показывает уменьшенный размер правого легкого со смещением сердца вправо (Thacker P.G., 2014)

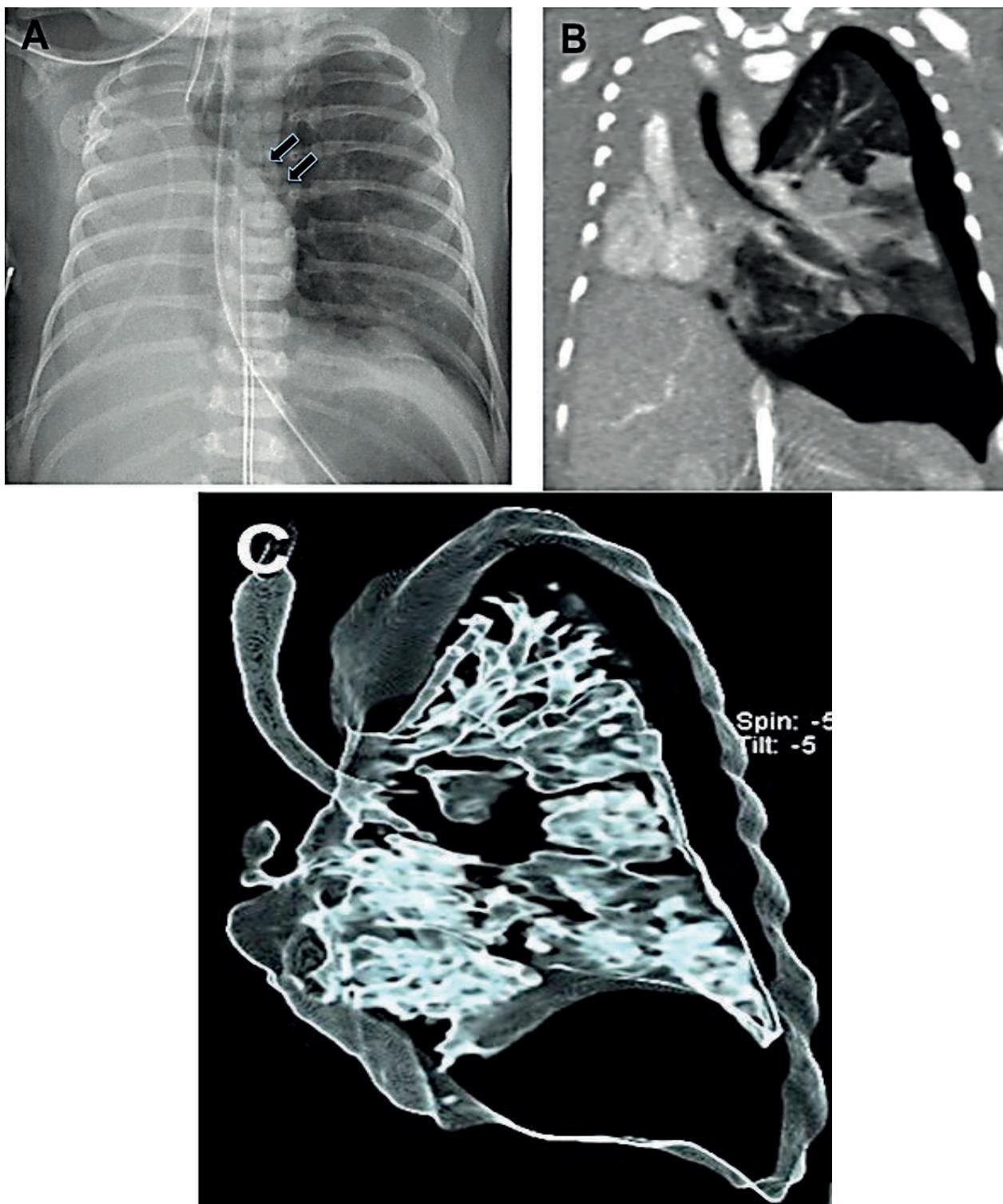


Рис. 2.3.59. Клинический случай. Новорождённый в возрасте 1 день, диагноз – агенезия лёгкого справа. (А) Рентгенограмма грудной клетки в прямой проекции показывает уменьшение объема правой половины грудной клетки со смещением трахеи вправо, почти полное смещение сердца вправо. Левый главный бронх (стрелки) расположен над сердцем. Левое лёгкое вздуто. (В) Компьютерная томография показывает отсутствие правого лёгкого и правого главного бронха, смещение вправо сердца, трахеи и левого главного бронха. Выявляется сопутствующий левосторонний пневмоторакс. (С) 3D КТ-изображение демонстрирует смещённую трахею, отсутствие правого главного бронха, агенезию правого легкого, пневмоторакс слева (Thacker P.G., 2014)

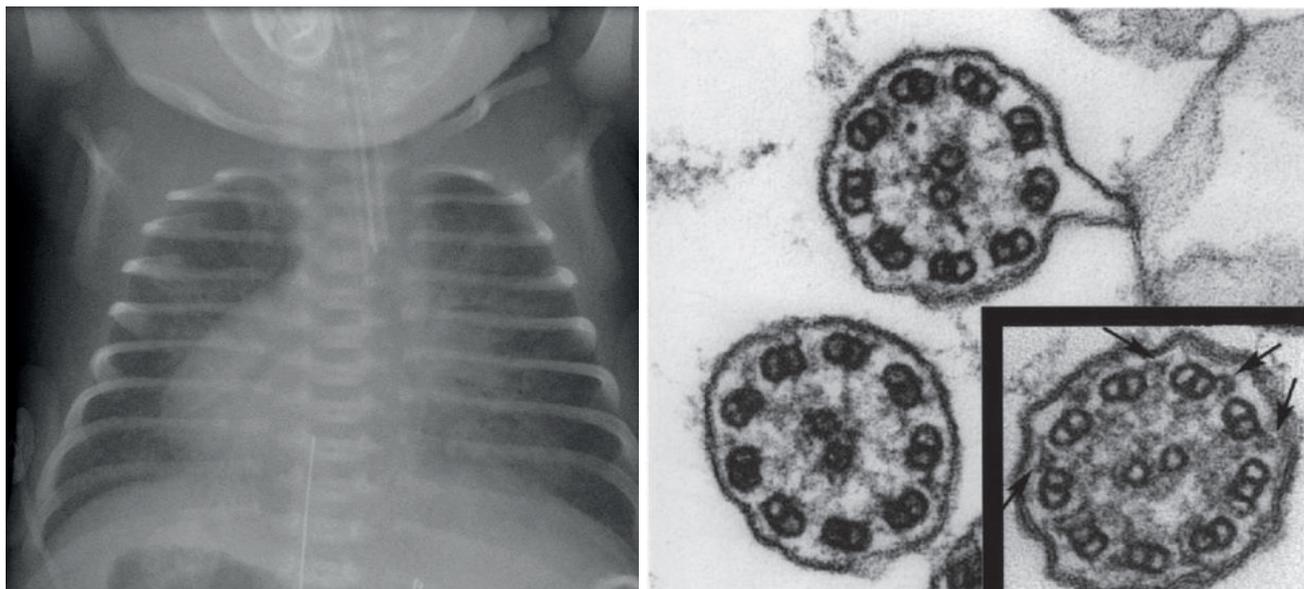


Рис. 2.3.60. Клинический случай. Мальчик с весом 3,33 кг родился в срок. Пренатальное УЗИ после 20 недель гестации выявило полную тотальную транспозицию органов. Оценка по Апгар (баллы – 8 и 9 на 1 и 5 минутах соответственно). Младенец продемонстрировал выраженную дыхательную недостаточность сразу после рождения. Рентгенограмма грудной клетки - выявлены инфильтраты в правой средней доле и нижней доле слева, что соответствует пневмонии (рисунок слева), инфильтраты разрешаются на 10 день. Электронная микроскопия ресничек слизистой полости носа демонстрирует нормальный тип строения «9+2», но количество наружных и внутренних динеиновых ручек уменьшено (рисунок справа). Диагноз – синдром Картагенера (*Hossain T. et al. 2003*)

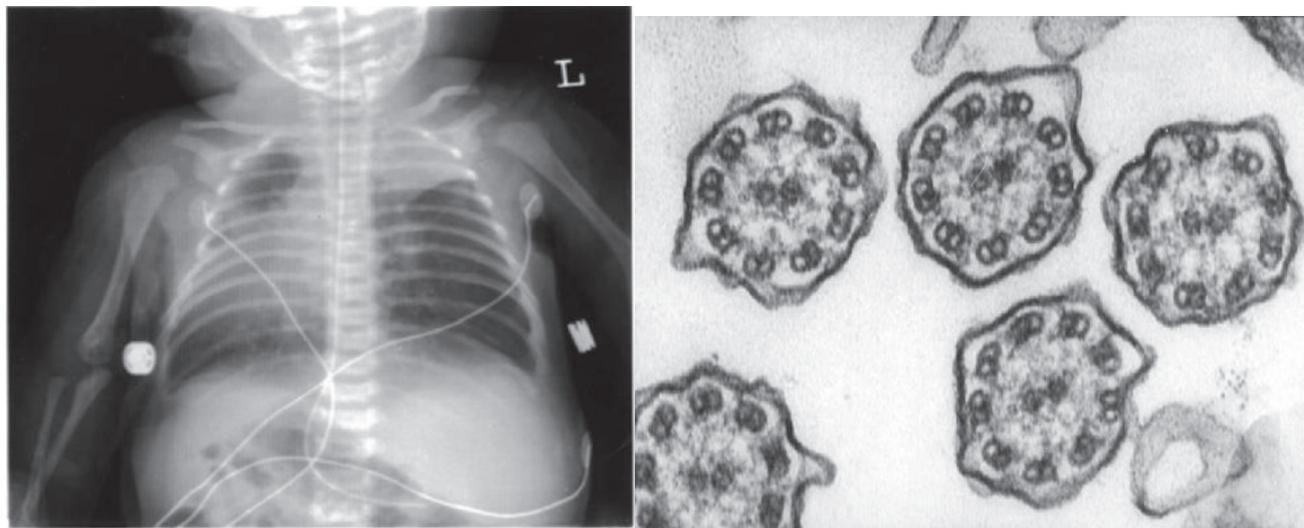


Рис. 2.3.61. Клинический случай. Мальчик с весом 3,2 кг родился путем операции кесарево сечение. Пренатальная УЗИ выявило транспозицию органов и отсутствие правой почки, ЭХОКГ выявила декстрокардию. Младенец демонстрировал клинику дыхательной недостаточности, значительной заложенности носа, при аускультации был слышен шум в сердце справа. Рентгенограмма грудной клетки выявила декстрокардию и уплотнение в левой верхней доле. Пациенту требуется кислород для поддержания адекватной оксигенации. Электронная микроскопия ресничек слизистой полости носа демонстрирует нормальный тип строения «9+2», но количество наружных и внутренних динеиновых ручек уменьшено (рисунок справа). Диагноз – синдром Картагенера (*Hossain T. et al. 2003*)

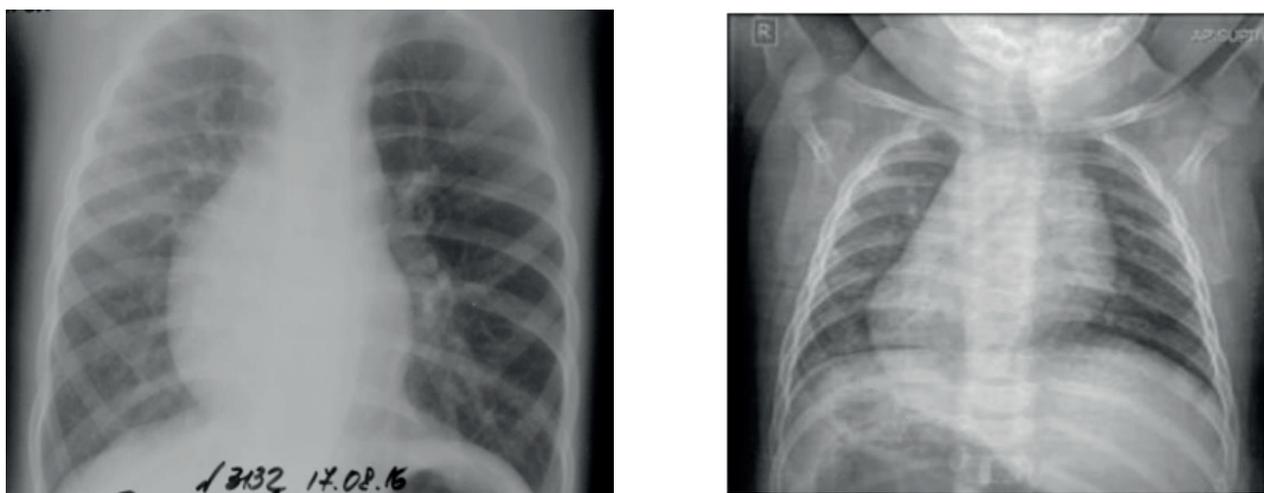


Рис. 2.3.62. **Клинический случай.** Девочка 3-х лет. Под наблюдением с первого года жизни. Декстрокардия. Аневризма межжелудочковой перегородки. Бронхит. Риносинусит. Рентгенограмма: декстрокардия. В язычковом сегменте легкого и в верхней доле левого легкого определяются признаки бронхита. Слева cardiodiaphragmatic синус сглажен. Парастернально, на уровне язычкового сегмента легкого определяется плевральное утолщение левого переднего синуса с облитерацией (фото слева). Заключение: индром Картагенера (Zubarenko O. V. et al., 2017). **Клинический случай.** Девочка 8-ми месяцев. Рентгеновский снимок демонстрирует позицию сердца с правой стороны (dextrocardia). Заключение: синдром Картагенера (фото справа) (Sadiqi J. et al., 2016)

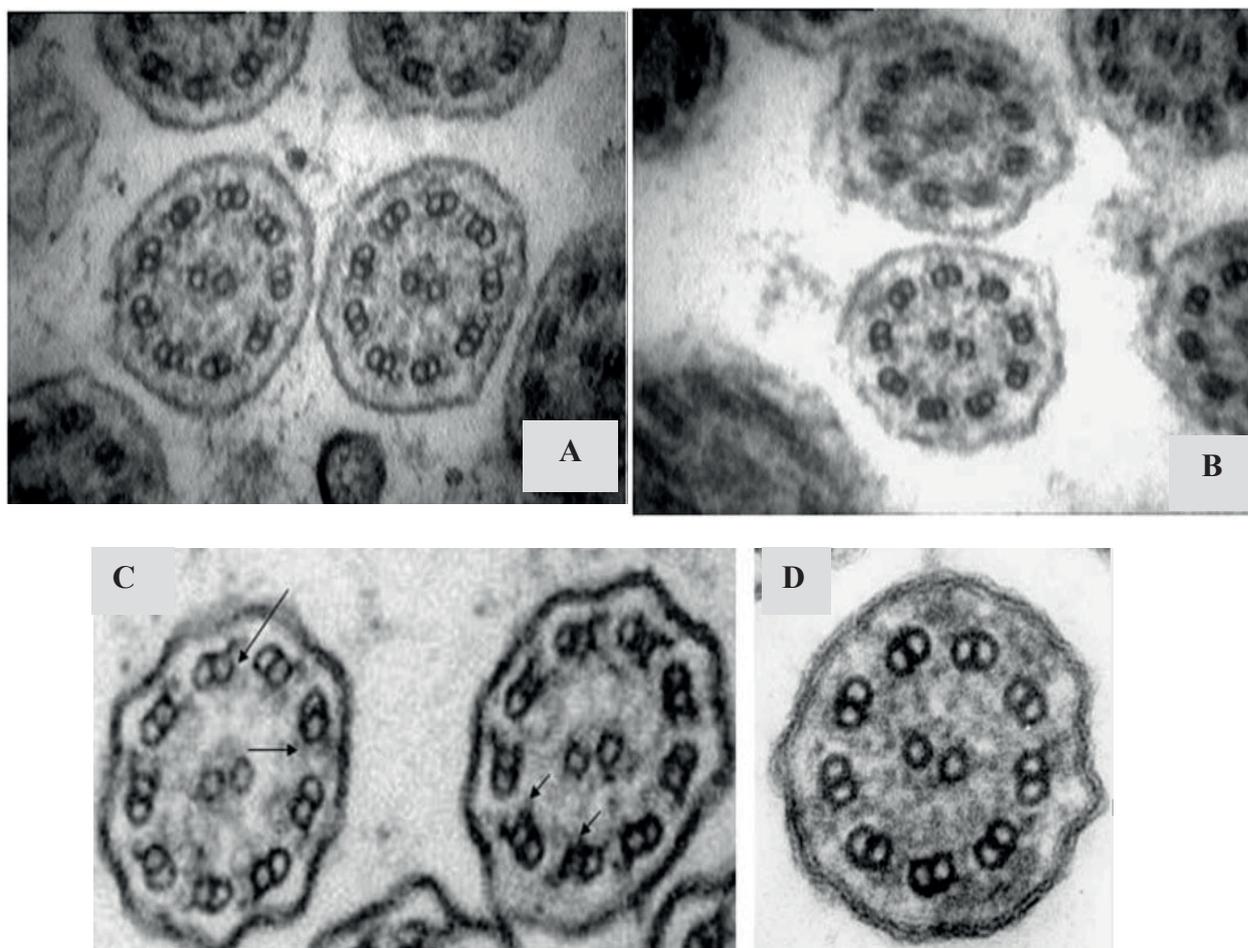


Рис. 2.3.63. Электронная микроскопия: на рисунке А – нормальные реснички здорового испытуемого и дефект внешних динеиновых ручек у пациента с первичной цилиарной дискинезией (В) (верхний ряд). Ультраструктура поперечных срезов ресничек слизистой носа при первичной цилиарной дискинезии. С – отсутствие внутренних динеиновых ручек (стрелки). D – отсутствие внутренних и внешних динеиновых ручек (нижний ряд) (Roomans G.M. et al., 2006; Mirra V., Werner C., Santamaria F., 2017)

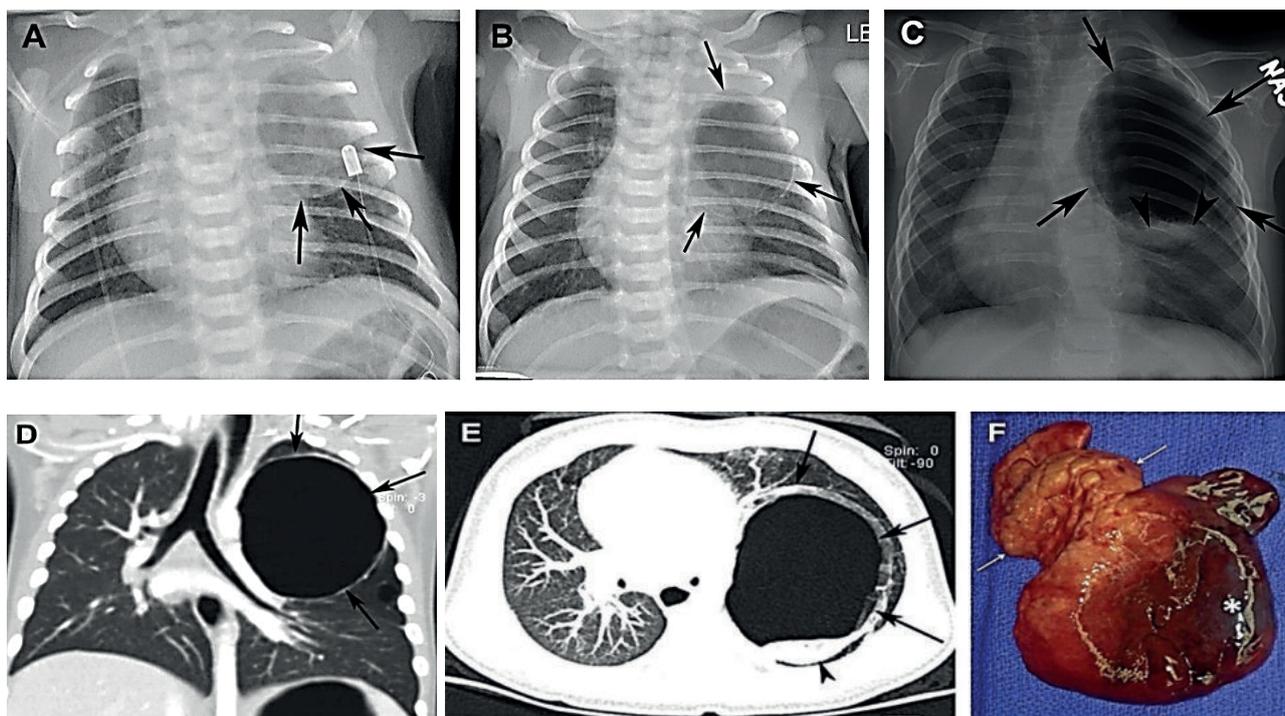


Рис. 2.3.64. Клинический случай. Новорожденный с врожденным пороком развития дыхательных путей (**КАТЛ 1 типа**), у которого наблюдался респираторный дистресс синдром. Рентгенограммы грудной клетки, сделанные при рождении (A), на 3-й день жизни (B) и в возрасте 6 месяцев (C), показывают овальное затемнение слева в верхней доле (стрелки в A), которое постепенно уменьшается к 3-у дню (стрелки в B). К 6 месяцам (C) поражение в левой верхней доле повысило прозрачность и стало кистозным (стрелки). Определялся уровень жидкости и воздуха в кисте (наконечники стрел). (D, E) КТ-изображения показывают чётко ограниченную кисту (стрелки), охватывающую большую часть верхней доли слева, определяется уровень жидкости и воздух (наконечник стрелки). (F) Резецированный образец лёгкого ребёнка, полученный при лобэктомии, показана большая киста (звездочка) с нормальной тканью лёгкого (стрелки) (Thacker P.G., 2014)

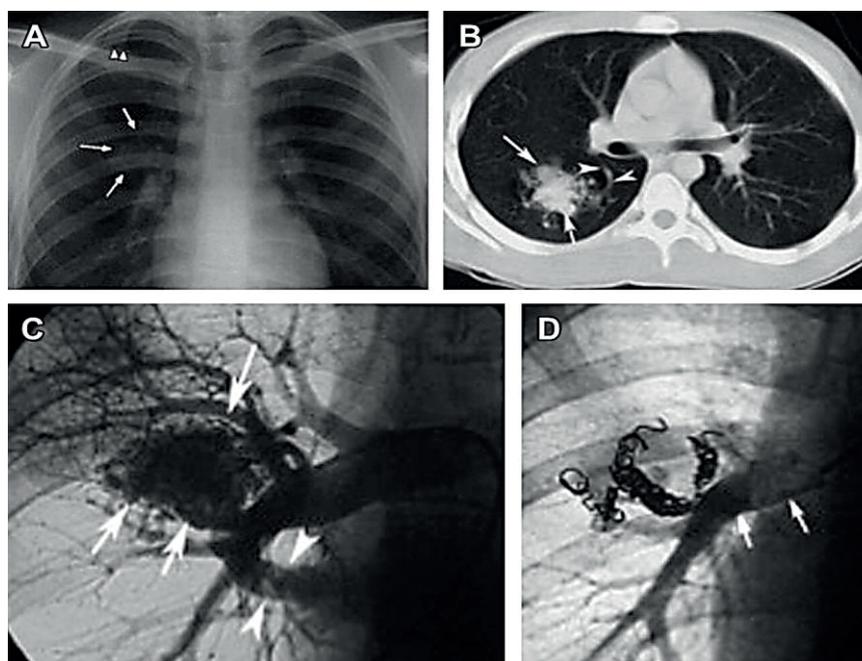


Рис. 2.3.65. Клинический случай. 15-летний мальчик, диагноз – **артериовенозная мальформация лёгких**, уровень насыщения кислородом составлял 80%. (A) На рентгенограмме грудной клетки обнаруживается нечёткое затемнение (стрелки) справа, небольшой пневмоторакс верхушки справа (наконечники стрел). (B) КТ-изображение показывает неправильное, дольчатое поражение (стрелки) с выступающей веной (наконечник стрелки). (C, D) Ангиография до (C) и после спиральной эмболизации (D) показывает артериовенозную мальформацию лёгких в виде переплетения мелких кровеносных сосудов (стрелки) с дренирующей веной (наконечники стрелок) (Thacker P.G., 2014)

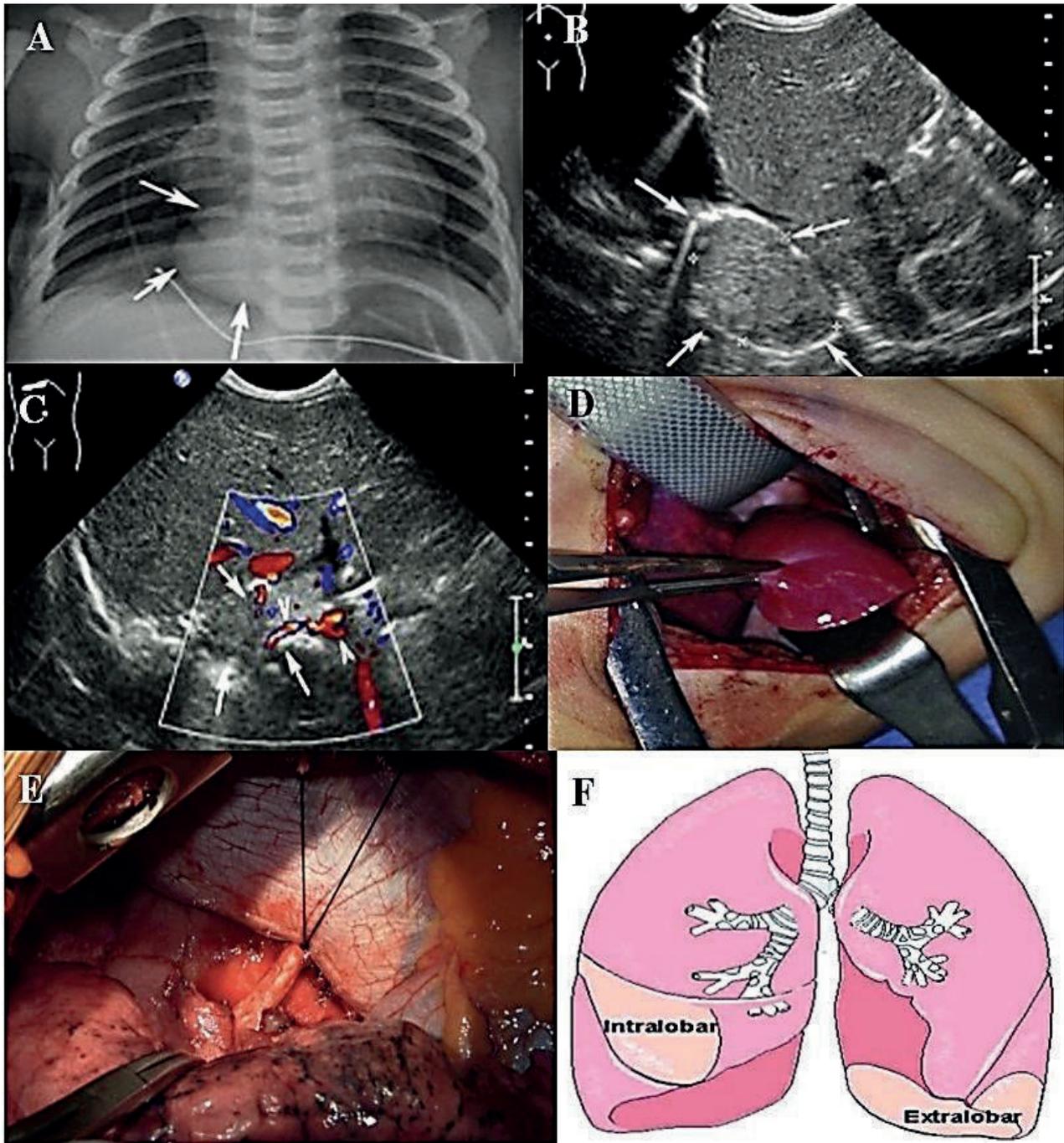


Рис. 2.3.66. Клинический случай 1. 1-дневный мальчик, у которого наблюдался респираторный дистресс синдром. (А) На рентгенограмме грудной клетки видно хорошо очерченное, плотное образование с гладкими краями справа (*стрелки*). (В) Сонографическое изображение показывает однородную плотную массу (*стрелки*) в нижнемедиальном отделе справа. (С) Сонографическое изображение с цветной доплерографией показывает аномальную артерию (*стрелки*), отходящую от проксимального отдела брюшной аорты и переходящую в нижнюю часть образования (*стрелки*). (D) Операционные данные – экстралобарная секвестрация лёгкого состояла из плотной массы мягких тканей, удерживаемой щипцами и чётко отделяемой от соседнего легкого. Диагноз – **экстралобарная секвестрация правого лёгкого** (Thacker P.G., 2014).

Клинический случай 2. (E) Интраоперационный снимок, показывающий резекцию аномальной артерии во время лобэктомии при внутрилобарной секвестрации лёгкого у ребёнка (Trabalza Marinucci B., 2020). (F). Варианты секвестрации лёгких (Shivachev P., 2020)

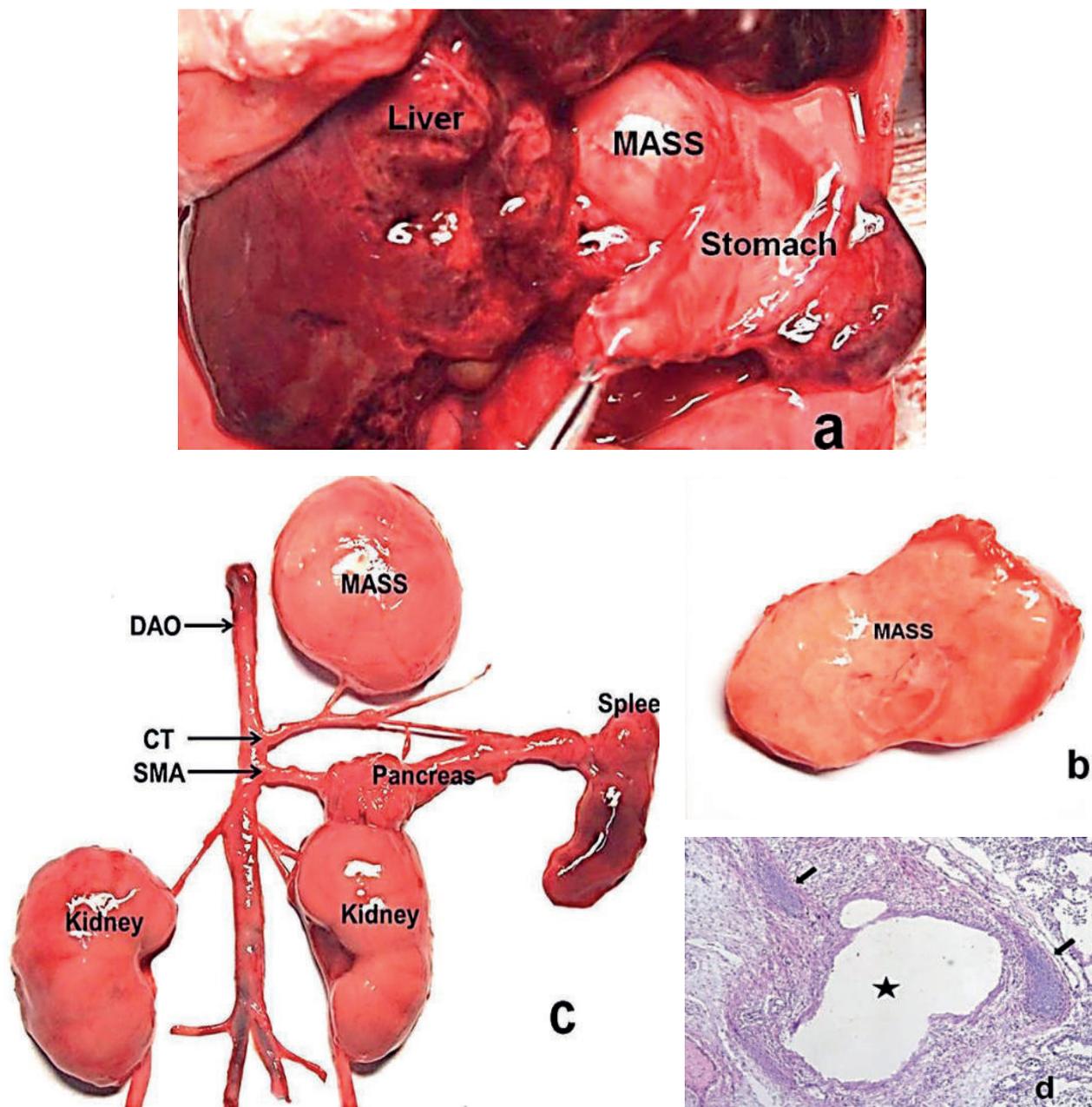


Рис. 2.3.67. Пренатальная диагностика внутрибрюшной экстралобарной секвестрации легких у плода.

Представлены данные, полученные при вскрытии и при гистологическом исследовании. (а) Вскрытие показывает мягкую плотную массу в верхней части брюшной полости у плода без прилегания к окружающим структурам и без сообщения с желудочно-кишечным трактом. (b) Поверхность среза массы имеет губчатую структуру. (c) Образование имеет питающий сосуд, исходящий из чревного ствола, который является первой висцеральной ветвью нисходящей аорты. SMA, верхняя брыжеечная артерия. (d) Масса содержит легочную ткань с бронхиолоподобными структурами (звездочка) и компонентом из хрящевой ткани (стрелки) (Хи Г., 2019)

Таблица 2.3.32

*Аномалии ветвления бронхов и добавочные доли***А. Аномалии ветвления верхнедолевых бронхов**

– расщепление верхнедолевого бронха	– разделение верхнедолевого бронха сразу же после отхождения от главного на две ветви. От верхней ветви отходит верхушечный сегментарный бронх, от нижней ветви – передний и задний сегментарные бронхи
– удвоение верхнедолевого бронха	– отхождение верхнедолевого бронха от главного бронха двумя раздельными ветвями. Верхняя ветвь в дальнейшем формирует верхушечный бронх, а нижняя – передний и задний сегментарные бронхи
– добавочный трахеальный бронх	– добавочный сегментарный бронх, отходящий от трахеи, чаще справа. Бронхи правой верхней доли имеют обычное деление
– трахеальная трифуркация	– отхождение нормально разделяющегося на 3 сегментарные ветви верхнедолевого бронха от нижней части трахеи, близ карины. Таким образом, трахея делится на 3 относительно одинаковые ветви. Строение средне- и нижнедолевых бронхов обычное
– двухстороннее нарушение деления верхнедолевых бронхов	– различные сочетания аномалий деления бронхов верхней долей обоих легких

Б. Аномалии ветвления среднедолевого бронха

– среднедолевой бронх, разделенный на 3 сегментарных бронха	– разделение среднедолевого бронха на 3 сегментарные ветви, средняя доля состоит из трех сегментов
– транспозиция сегментарного бронха верхней доли в среднедолевой бронх	– отхождение переднего сегментарного бронха верхней доли от среднедолевого бронха. В отличие от предыдущей аномалии общее число сегментов легкого не увеличивается
– удвоение промежуточного бронха	– место отхождения среднедолевого бронха смещено вверх, верхне-, средне- и нижнедолевой бронхи начинаются на одном уровне

В. Аномалии ветвления нижнедолевого бронха

– добавочный бронх главного бронха (добавочный верхний кардиальный бронх), добавочная верхняя кардиальная доля	– добавочный верхний кардиальный бронх отходит от медиальной стенки промежуточного бронха несколько ниже отхождения правого верхнедолевого бронха, идет в медиально-каудальном направлении и заканчивается слепо. Менее чем в 1/3 случаев одновременно обнаруживается добавочная кардиальная доля
– транспозиция верхушечного бронха нижней доли	– верхушечный бронх нижней доли отходит значительно ниже уровня среднедолевого бронха

Аномалии легочных борозд

– недоразвитие борозд добавочные борозды правого и левого легкого	– недоразвитие главных борозд встречается часто, что приводит к неполному разделению верхней и нижней долей. Горизонтальная борозда нередко полностью отсутствует или недоразвита. Отсутствие главных борозд встречается редко
– добавочная борозда, образующая долю непарной вены	– добавочные борозды отделяют нормальные легочные сегменты. Борозда, отделяющая верхнемедиальный участок верхней доли правого легкого от остальной доли. Борозда образуется в результате аномального развития непарной вены, когда не происходит ее нормального смещения к средостению и она внедряется в растущую кверху верхнюю долю. Непарная вена располагается в свободном крае брызжейки, состоящей из дубликатуры париетальной плевры

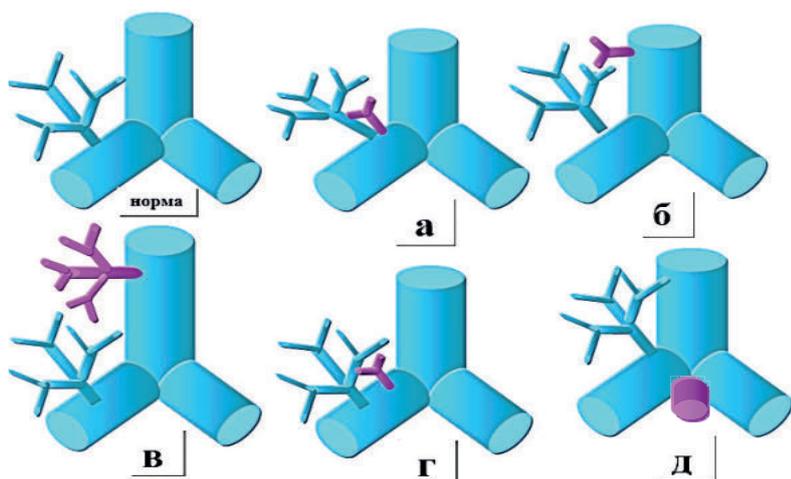


Рис. 2.3.68. Аномалии ветвления бронхов:
 а – расщепление верхнедолевого бронха;
 б – добавочный трахеальный бронх;
 в – добавочная трахеальная доля;
 г – удвоение верхнедолевого бронха;
 д – трахеальная трифуркация

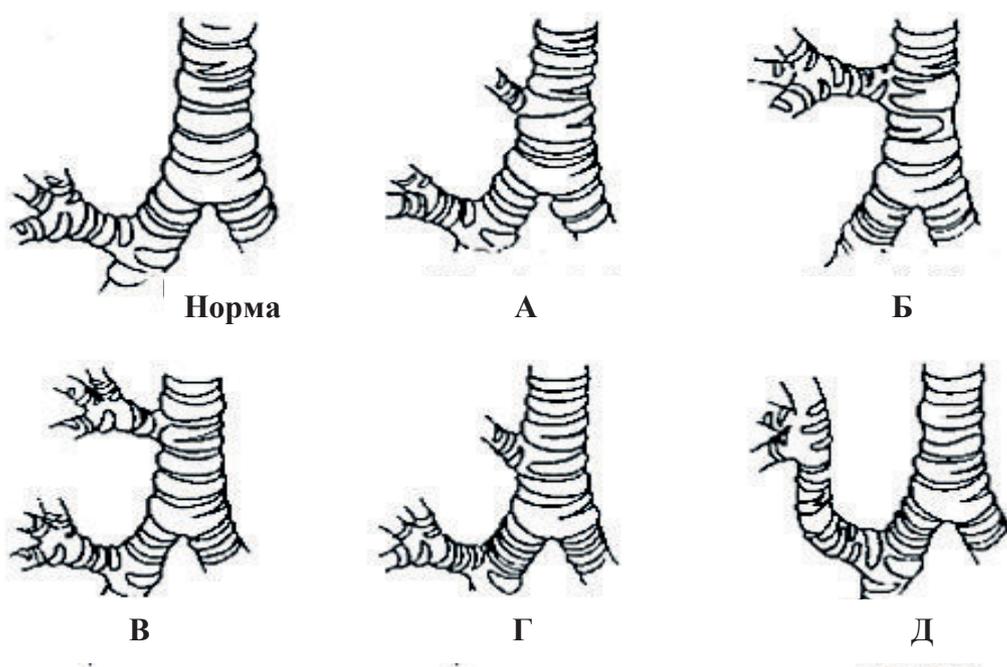


Рис. 2.3.69. Схема аномалий развития бронхиального дерева (варианты трахеального бронха) по Barat M., Konrad H. (Barat M., Konrad H.R., 1987)

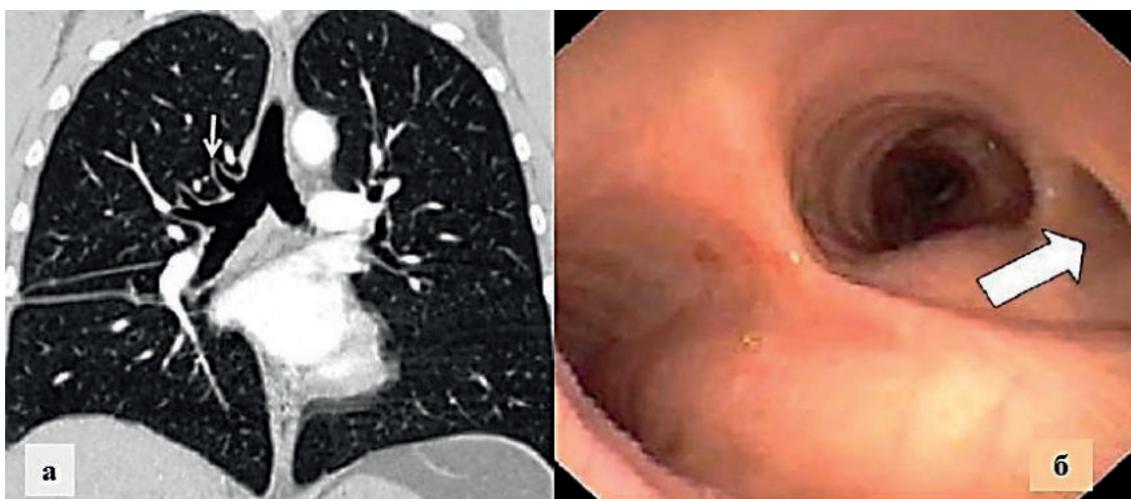


Рис. 2.3.70. Трахеальный бронх (белая стрелка) (Mehta A.C., 2015)

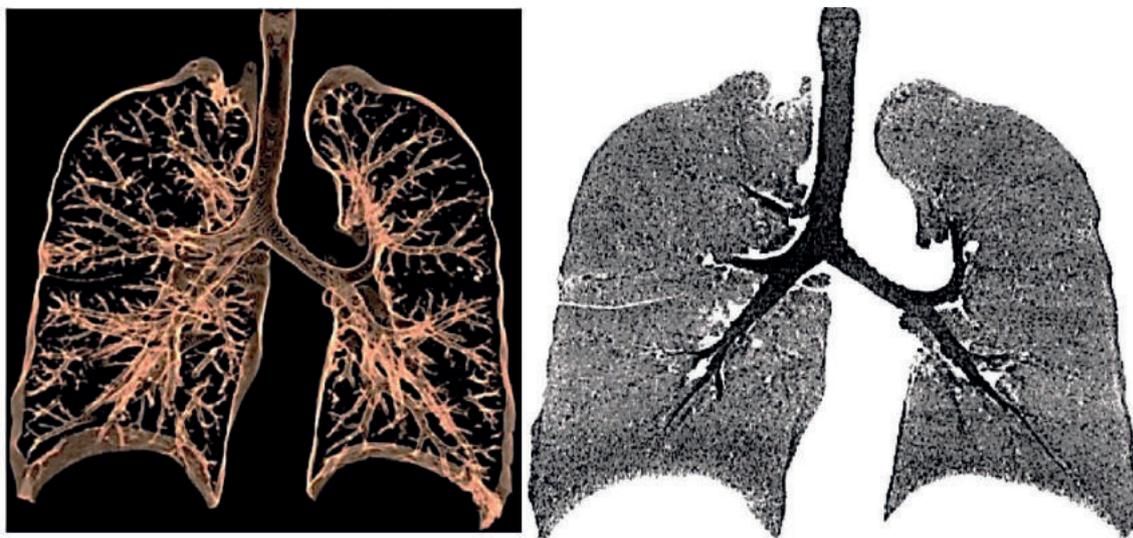


Рис. 2.3.71. Трахеальный бронх справа у 5-летнего мальчика с рецидивирующей пневмонией в анамнезе. Компьютерная томография грудной клетки показала два отверстия в начале бронхов в правой верхней доле, причем одно из отверстий расположено на 1,8 см выше кила трахеи. Трахеальный бронх у детей связан с респираторными симптомами – рецидивирующая пневмония и / или стойкий ателектаз (Zhang Y., 2020)

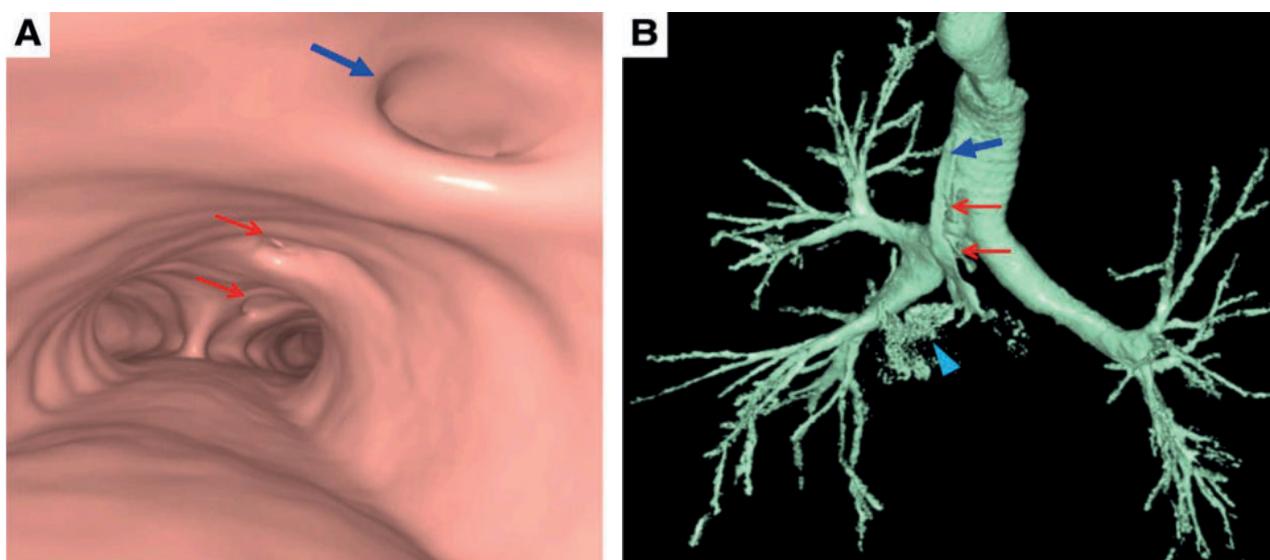


Рис. 2.3.72. Множественные трахеальные бронхи и доля трахеи в средостении. Виртуальная бронхоскопия (А) и виртуальное бронхиальное дерево (В), созданные с помощью системы анализа изображений трехмерной компьютерной томографии, показывают точки входа двух дивертикулов трахеи (красные стрелки), трахеального бронха (синяя стрелка) и доли трахеи (синий наконечник стрелки) (Takaoka M., 2020)

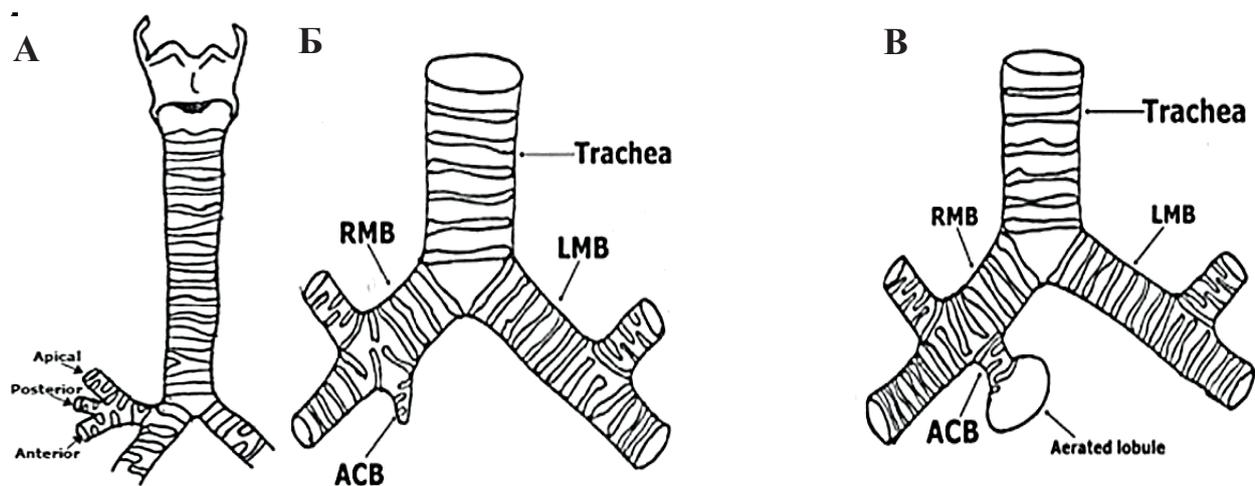


Рис. 2.3.73. Типы дополнительных кардиальных бронхов (А, Б, В). (А) Нормальное разветвление правого бронха верхней доли. (Б) Тип дополнительного кардиального бронха с глухим концом. (В) Окончание дополнительного кардиального бронха аэрированной долькой (LMB, левый главный бронх; RMB, правый главный бронх) (Wong L. M., 2021)

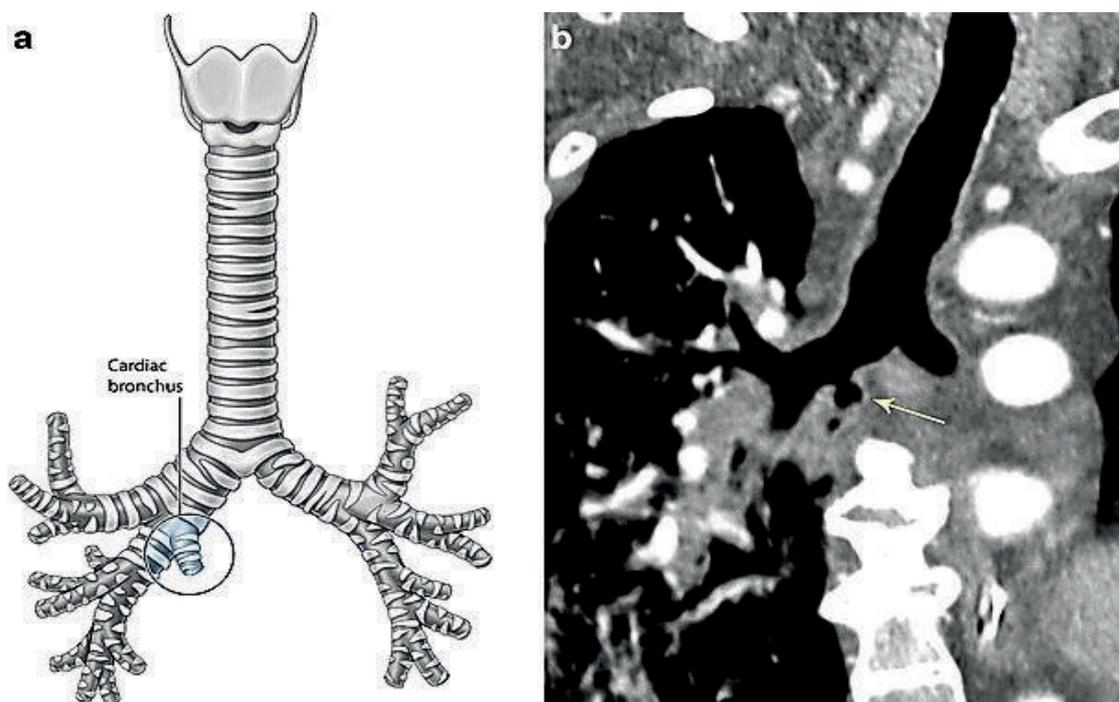


Рис. 2.3.74. Дополнительный кардиальный бронх (a, b) (Marini T. et al., 2017)

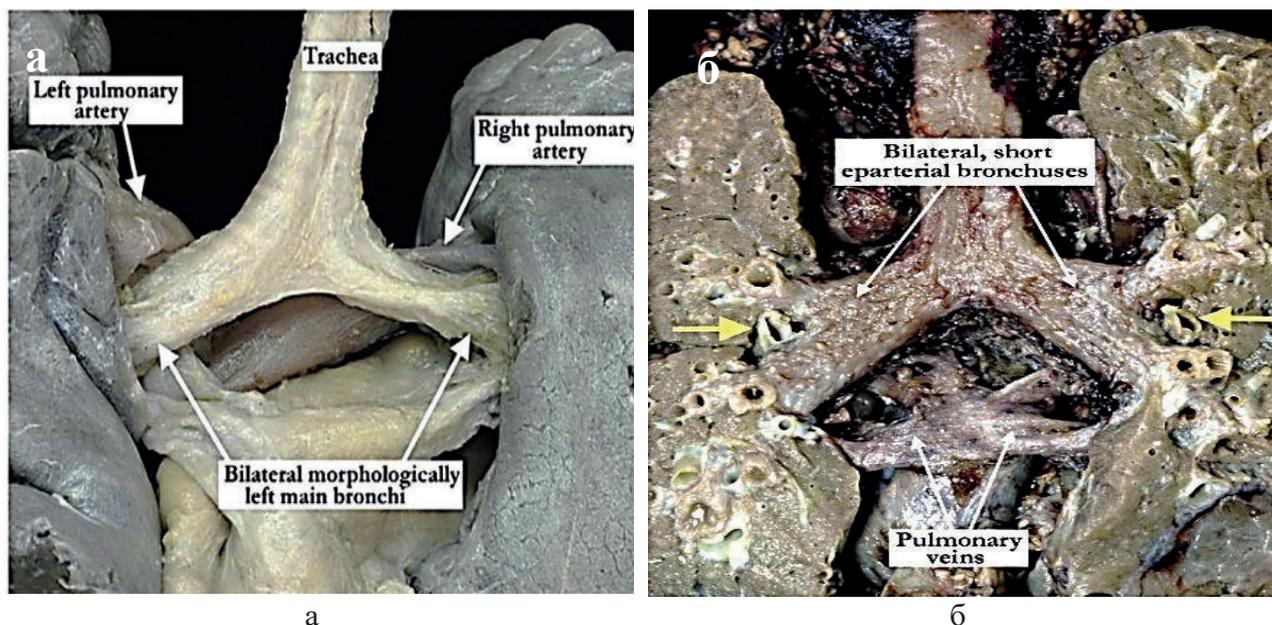


Рис. 2.3.75. Бронхиальное дерево пациента с признаками левосторонней (а) и правосторонней (б) изомерии. Бронхи длинные и имеют острый угол взлета с двух сторон (а). Легочные артерии по обе стороны пересекают соответствующий главный бронх до его окончания сверху (а). Бронхи короткие, артериальные ветви легочной артерии (желтые стрелки), направляются к нижней доле под первым отделением бронхов (б). В норме ветвление бронхов следующее – правый и левый главные бронхи возникают после раздвоения трахеи на уровне грудных позвонков и направляются к воротам соответствующего легкого. При этом правый главный бронх короче, но шире левого. Правый бронх лежит более полого и отходит от трахеи под углом 25–35°, левый располагается более горизонтально и образует с продольной осью трахеи угол в 40–50° (Loomba R. S., 2016)

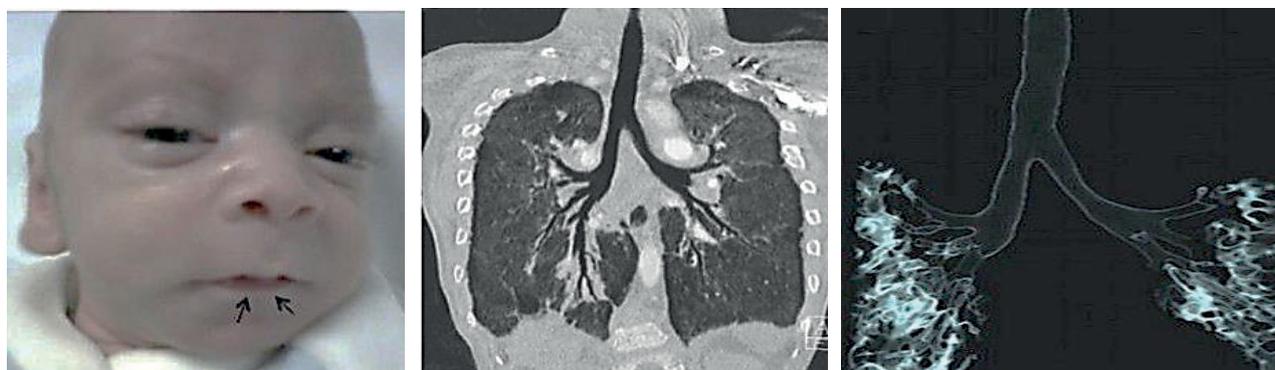


Рис. 2.3.76. Ребёнок с синдромом Кабуки в возрасте 20 дней. КТ показывает длинный главный бронх, признаки левосторонней бронхиальной изомерии, цилиндрические бронхоэктазы, бронхиальную дилатацию и утолщение стенки бронхов

Синдром Кабуки имеет следующие признаки: умственная отсталость, задержка роста и своеобразная внешность (микроцефалия, дисморфические черты (длинные глазные щели, вывернутые нижние веки, голубые склеры, большие диспластические уши, ямки на нижней губе), возможны пороки сердца (дефект межжелудочковой и коарктация аорты) и пороки развития мочеполовой системы. Аномалии трахеобронхиального дерева и синдром Кабуки – редкое явление, характеризующееся рецидивирующими пневмониями и астмой (Cappuccio G. et al., 2014)

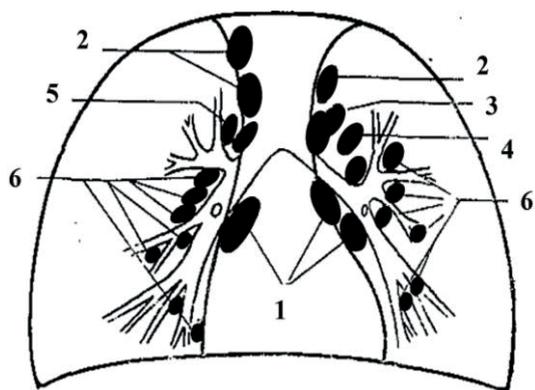


Рис. 2.3.77. Основные группы внутригрудных лимфатических узлов: 1 – бифуркационные; 2 – паратрахеальные; 3 – дуги аорты; 4 – трахеобронхиальные; 5 – непарной вены (узел Кубика); 6 – бронхопульмональные (Таточенко В.К., 2012)

ЛИМФОПРОЛИФЕРАТИВНЫЙ СИНДРОМ (увеличение внутригрудных лимфоузлов)

Симптом Кораньи де ля Кампа непосредственная перкуссия с С_{VII}-С_{VIII} снизу вверх. В норме получается притупление перкуторного звука на втором грудном позвонке у маленьких детей, на четвертом грудном позвонке у старших детей (притупление ниже IV позвонка говорит об увеличении бифуркационных или трахеобронхиальных лимфоузлов). *Симптом чаши Философа* (громкая перкуссия в 1 и 2 межреберье по направлению к груди), укорочение перкуторного звука у края грудины – паратрахеальные узлы не увеличены. *Симптом Аркавина* (перкуссия по передним подмышечным линиям вверх по направлению к подмышечным впадинам) укорочение звука – симптом положительный, наблюдается при увеличении лимфатических узлов корня легкого. Симптом Смита (появление дующих шумов при запрокинутой назад голове при аускультации у рукоятки грудины) – положительный. *Симптом Д Эспина* (аускультация снизу вверх над остистыми отростками, начиная с С_{VII}-С_{VIII} во время шепота ребенка. В норме резкое усиление проведения звука в области С_I-С_{II}. При увеличении бифуркационных лимфатических узлов - проведение голоса производится ниже) – положительный. *Симптом Домбровской* – выслушиваются **тоны** сердца в области левого соска, а затем фонендоскоп переносится в правую аксиллярную область. В норме тоны здесь практически не слышны (симптом отрицательный). При уплотнении легочной ткани они отсюда хорошо проводятся (симптом положительный)

Рис. 2.3.78. Лимфопролиферативный синдром (увеличение внутригрудных лимфоузлов)

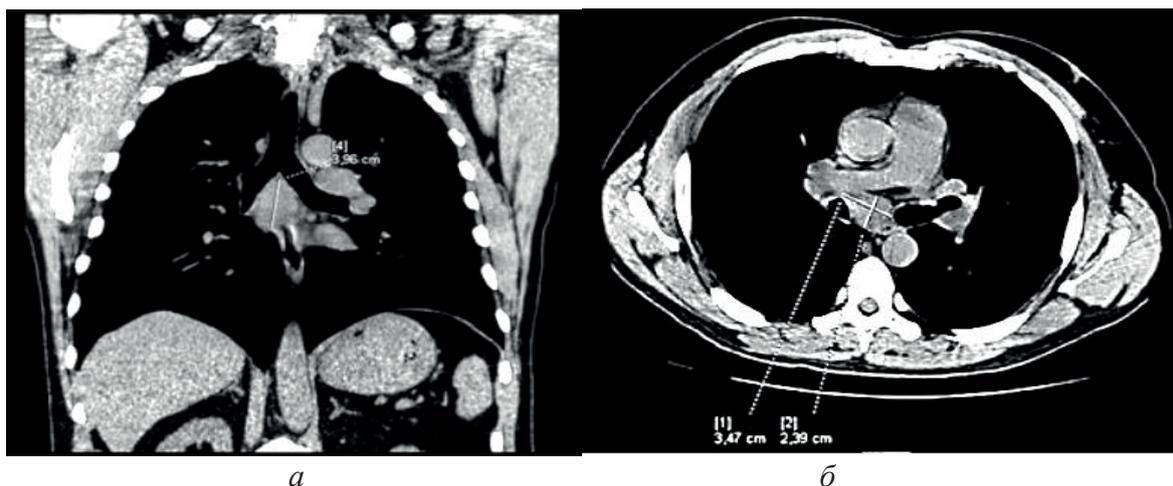


Рис. 2.3.79. МСКТ органов грудной клетки у пациента 18 лет с жалобами на кашель повышение температуры до фебрильных значений: а – срез в коронарной плоскости; б – срез в аксиальной плоскости. Результаты морфологического исследования показали, что в препаратах выявлены лимфатические узлы с разрастанием фиброзно-гиализированной ткани и отложением угольного пигмента. В одном узле имелись единичные очаги некроза, окруженные валом эпителиоидных и лимфоидных клеток с наличием единичных гигантских многоядерных клеток Пирогова–Лангханса. Определена эпителиоидноклеточная гранулема без некроза. Заключение: картина продуктивно-некротического лимфаденита, необходимо исключить туберкулез (Демко И.В., Собко Е.А., Гордева Н.В. и др., 2023)

БРОНХООБСТРУКТИВНЫЙ СИНДРОМ**БРОНХИТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ**

Температура тела чаще субфебрильная, редко фебрильная, появляются кашель (со 2–3 дня заболевания), ринит. Кашель сначала имеет непродуктивный, а затем продуктивный характер, у младших детей иногда может сопровождаться рвотой. Одышка, свистящее дыхание обычно отсутствуют, признаков интоксикации (вялость, снижение аппетита) не наблюдается. Аускультативно в легких симметрично с обеих сторон выслушиваются рассеянные сухие и/или влажные хрипы, которые обычно уменьшаются после откашливания.

Синдром бронхиальной обструкции, особенно у детей раннего возраста, в случае РС-вирусной инфекции, а также у детей с атопией и вероятным дебютом бронхиальной астмы отмечаются экспираторная одышка, участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, удлинённый выдох и сухие свистящие хрипы (в том числе дистанционные), насыщение крови кислородом (сатурация) может быть снижено. При нарастании одышки, появлении рассеянных влажных мелкопузырчатых хрипов или крепитации у ребенка грудного возраста следует предполагать острый бронхолит.

Рентгенографию органов грудной клетки (рентгенографию легких) рекомендуется провести при наличии подозрения на пневмонию для ее исключения/ подтверждения при соответствующих признаках.

Рекомендовано проведение пульсоксиметрии детям с клиническими признаками дыхательной недостаточности с целью контроля уровня сатурации.

Рис. 2.3.80. Бронхообструктивный синдром

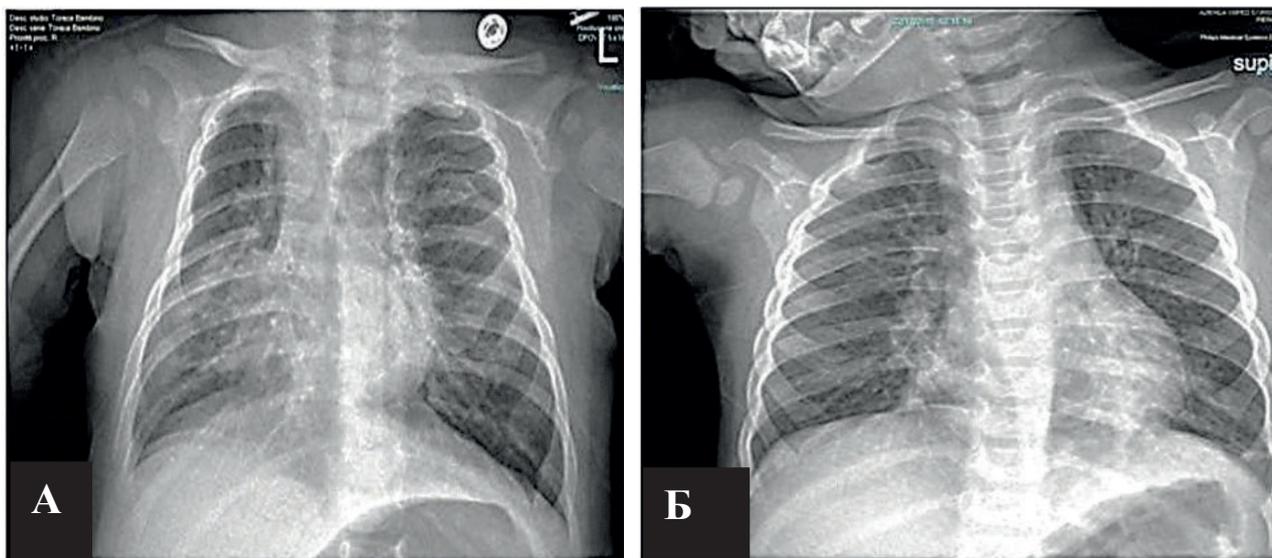


Рис. 2.3.81. Рентгенограммы грудной клетки в прямой проекции пациентов 6 месяцев (А) и 10 месяцев (Б), страдающих бронхолитом на фоне вирусной инфекции, осложненным пневмонией справа (А) и слева (Б) (Biagi С., 2018; Буланкина И.А., 2010; Гумовская Ю.П. и др., 2020)

Оксигенотерапия – это метод лечения, заключающийся в коррекции артериальной гипоксемии с помощью увеличения концентрации вдыхаемого кислорода. Повышение концентрации увеличивает его парциальное давление во вдыхаемой смеси и градиент давления, что, в свою очередь, улучшает проникновение кислорода через альвеолярно-капиллярную мембрану. Для оксигенотерапии применяется кислород медицинский газообразный.

Показания для оксигенотерапии и условия проведения

- SpO₂
- цианоз (центральный, периферический кожи; цианоз слизистой);
- ЧД ≥70 в 1 мин;
- «нефизиологическое» дыхание (кряхтящее, стонущее, с участием вспомогательной мускулатуры и т.п.)

Детям с диагнозом пневмония с гипоксемией (при SpO₂ ≤ 92% при дыхании комнатным воздухом) рекомендуется назначать дополнительный (увлажненный) кислород через назальные канюли, аппарат искусственной управляемой вентиляции легких и оксигенотерапии или лицевую маску с целью дополнительной дотации кислорода и снижения нагрузки на органы дыхания и сердечно-сосудистую систему. Целевое значение SpO₂ – более 92%

Оборудование для оксигенотерапии:

- источник кислорода (кислородная подушка не является источником кислорода при оказании неотложной помощи и проведении реанимационных мероприятий);
- увлажнитель и/или подогреватель кислорода;
- устройство регулирования потока кислорода, подаваемого больному (дозиметр);
- устройство отображения потока кислорода, подаваемого больному (манометр или ротаметр);
- соединительные трубки;
- оконечные устройства (кислородная палатка, лицевая маска, биназальные канюли – «вилка», мононазальная канюля)

Рис. 2.3.82. Показания для оксигенотерапии и условия проведения

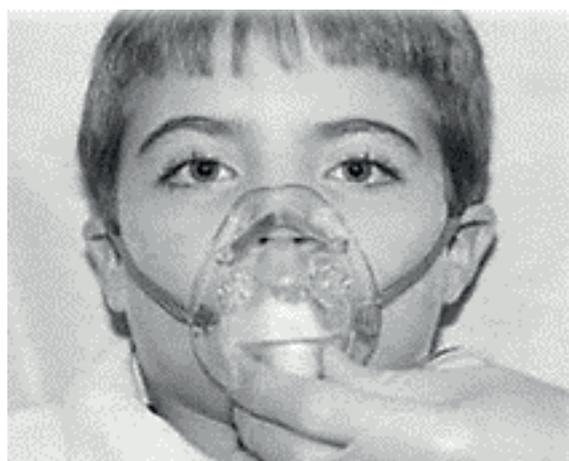


Рис. 2.3.83. Показания для оксигенотерапии. Проведение оксигенотерапии через биназальные канюли (снимок слева) и лицевую маску (снимок справа) у детей

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один или несколько правильных ответов.

Вариант 1

1. **PEF у девочки 8 лет и ростом 130 см составляет, л/мин**
 - а) 198
 - б) 297
 - в) 456
 - г) 392
2. **Сатурация при ДН1 составляет, %**
 - а) 90–94
 - б) 75–89
 - в) менее 75
 - г) 100
3. **Сатурация при ДН3 составляет, %**
 - а) 90–94
 - б) 75–89
 - в) менее 75
 - г) 100
2. **Правое лёгкое имеет**
 - а) две доли
 - б) три доли
 - в) четыре доли
 - г) одну долю
3. **Сурфактант синтезируют**
 - а) альвеолоциты I типа
 - б) альвеолоциты II типа
 - в) тучные клетки
 - г) макрофаги
4. **Сурфактант представляет собой смесь, состоящую из**
 - а) фосфолипидов
 - б) протеинов
 - в) фосфолипидов и протеинов
5. **Развитие придаточных пазух (синусов) носа у ребёнка к рождению**
 - а) закончено полностью
 - б) не закончено
6. **Образование новых альвеол после рождения продолжается до возраста**
 - а) 4 года
 - б) 2 года
 - в) 20 лет
 - г) 11 лет
7. **Развитие придаточных пазух (синусов) носа у ребёнка к рождению**
 - а) закончено полностью
 - б) не закончено
1. **Образование новых альвеол после рождения продолжается до возраста**
 - а) 4 года
 - б) 2 года
 - в) 20 лет
 - г) 11 лет
9. **К патологическим типам дыхания относятся**
 - в) дыхание Куссмауля
 - г) дыхание Биота
 - д) везикулярное
 - е) пуэрильное

2. Лобные пазухи рентгенологически обнаруживаются с
- д) 8 лет
 - е) 4 лет
 - ж) 6 лет
 - з) 1 года
3. ЖЕЛ в возрасте 5 лет составляет, л
- а) 5,9
 - б) 1,3
 - в) 4,6
 - г) 7,0
4. Общая емкость легких в возрасте 11 лет составляет, л
- а) 1,6
 - б) 3
 - в) 5,6
 - г) 7
5. Мукоцилиарный клиренс в дыхательных путях обеспечивают
- а) бокаловидные клетки
 - б) реснитчатые клетки
 - в) мышечная пластинка слизистой оболочки
 - г) тучные клетки
6. Длина трахеи у ребёнка в 6 месяцев составляет, см
- а) 6,3
 - б) 4,3
 - в) 2,1
 - г) 10,5
7. Длина интубационной трубки для ребёнка в 1 год составляет, см
- а) 4
 - б) 7
 - в) 11
 - г) 6
8. Размер интубационной трубки для ребёнка в 2 года, мм
- а) 4,5
 - б) 6
 - в) 8
 - г) 11
9. Показатель пробы Штанге у девочки 5 лет составляет, сек
- а) 32
 - б) 60
 - в) 45
 - г) 22
10. Длина голосовых связок у детей грудного возраста составляет, мм
- а) 7–9
 - б) 15
 - в) 10–13
 - г) 4–6

ОТВЕТЫ НА ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

№ вопроса	Ответ	№ вопроса	Ответ	№ вопроса	Ответ
1	а	7	б	13	б
2	а	8	б	14	б
3	в	9	а, б	15	в
4	б	10	в	16	а
5	б	11	б	17	г
6	в	12	б	18	г

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Атлас рентгеноанатомии и укладок: руководство для врачей / М.В. Ростовцев [и др.]; под ред. М.В. Ростовцева. – 2-е изд., испр. и доп. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017 – 320 с.
2. Богомильский, М.Р. Детская оториноларингология / М.Р. Богомильский, В.Р. Чистякова. – М.: ГЭОТАР-МЕД, 2012. – 432 с.
3. Болезни органов дыхания у детей / под ред. С.В. Рачинского, В.К. Таточенко. – М. – 1987. – 439 с.
4. Буланкина, И.А. Дыхательная система человека: учебно-методическое пособие / И.А. Буланкина. – Иркутск, 2010. – 49 с.
5. Быков, В.Л. Гистология, цитология и эмбриология. Атлас: учебное пособие / В.Л. Быков, С.И. Юшканцева. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. – 296 с.
6. Быков, В.Л. Гистология, цитология и эмбриология. Атлас: учебное пособие / В.Л. Быков, С.И. Юшканцева. – ГЭОТАР-Медиа, 2022 г. – 2023. – 1023 с.
7. Гепше, Н.А. Пропедевтика детских болезней [Электронный ресурс]: учебник / Н.А. Гепше; под ред. Н.А. Гепше, Н.С. Подчерняевой. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012. – 464 с. – ISBN 978-5-9704-2393-6.
8. Камкин, А.Г. Атлас по физиологии учеб. пособие. В 2-х т. Том 2: / А.Г. Камкин, И.С. Киселева. – 2012. – 448 с.
9. Капитан, Т.В. Пропедевтика детских болезней с уходом за детьми / Т.В. Капитан. – 5-е изд., доп. – М.: МЕДпресс информ, 2009. – 656 с.
10. Кильдиярова, Р.Р. Клинические нормы в педиатрии / Р.Р. Кильдиярова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2023. – 288 с.
11. Кильдиярова, Р.Р. Пропедевтика детских болезней / Р.Р. Кильдиярова; под ред. Р.Р. Кильдияровой, В.И. Макаровой. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012. – 680 с.
12. 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.
13. Мазурин, А.В. Пропедевтика детских болезней / А.В. Мазурин, И.М. Воронцов. – М.: Медицина, 1985. – 2009. – 432 с.
14. Медиастинальная лимфаденопатия: трудности дифференциальной диагностики / И.В. Демко [и др.]. // Профилактическая медицина. – 2023. – № 26(1). – С. 89–94.
15. Мероприятия по поддержанию жизнедеятельности в педиатрии: базовая и расширенная сердечно-легочная реанимация: учебное пособие / О.Ю. Попов, М.А. Бородина, А.Н. Кузовлев, А.А. Колодкин. – М.: «Национальный медико-хирургический Центр им. Н.И. Пирогова», 2023 – 68 с.
16. Морфология дыхательной системы: учебное пособие для студентов / Ю.П. Гумовская [и др.]. – Владивосток: Изд-во Дальневост. федерал. ун-та, 2020. – 56 с.
17. Нечаев, В.М. Пропедевтика клинических дисциплин : учебник / В.М. Нечаев, Т.Э. Макурина, Л.С. Фролькис [и др.]. – 2-е изд., перераб. и доп. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2022. – 808 с. – ISBN 978-5-9704-6714-5.
18. Ноздрачев, А.Д. Нормальная физиология: учебник / А.Д. Ноздрачев, П.М. Маслоков. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2021. – 1088 с. – ISBN 978-5-9704-5974-4.
19. Патология в 2-х томах: учебник / под ред. М.А. Пальцева, В.С. Паукова – 2010. – 1024 с.
20. Педиатрия: Национальное руководство в 2 т. – М.: ГЭОТАР-Медиа – 2009.
21. Педиатрия: учебник : в 5 томах / под редакцией д-ра мед. наук Д. Ю. Овсянникова. – М.: РУДН, 2023.
22. Семиотика детских болезней: симптомы и синдромы поражения органов и систем: учебно-методическое пособие / В.И. Твардовский [и др.]. – Минск: БГМУ, 2017. – 140 с.
23. Таточенко, В.К. Болезни органов дыхания у детей. Практическое руководство / В.К. Таточенко. – М.: «Педиатр», 2012. – 480 с.
24. Ткачук, Е.А. Возрастные особенности системы дыхания у детей. Методика исследования и семиотика нарушений дыхательной системы у детей и подростков: учебное пособие для студентов / Е.А. Ткачук, Н.Н. Мартынович. – Иркутск: ИГМУ, 2020. – 87 с.
25. Чувакова, Т.К. Искусственная вентиляция легких у новорожденных. Методические рекомендации / Т.К. Чувакова, Б.Т. Карин // Общественный фонд «Конгресс неонатологов Казахстана – Астана, 2018. – 30с.
26. Aboksari, M.S. Concomitant Pulmonary Cystic Echinococcosis and Aspergillosis in a Male Child / M.S. Aboksari, M. Safavi // Journal of tropical pediatrics. – 2020. – Т. 66. – №. 6. – P. 645–647. doi:10.1093/tropej/fmaa020
27. Alcalá-Galiano, A. Pediatric facial fractures: children are not just small adults / A. Alcalá-Galiano et al. // Radiographics: a Review Publication of the Radiological Society of North America, Inc. – 2008. – № 28(2). – P. 441–61. doi: 10.1148/rg.282075060
28. Barghouth, G. Paranasal sinuses in children: size evaluation of maxillary, sphenoid, and frontal sinuses by magnetic resonance imaging and proposal of volume index percentile curves / G. Barghouth, J.O. Prior, D. Lepori, B. Duvoisin, P. Schnyder, F. Gudinchet // European radiology. – 2002. – № 12. – P. 1451–1458. doi: 10.1007/s00330-001-1218-9
29. Başaran, A.E. Case Report If You See a Round Density on Chest X-ray in a Cyanotic Child, Suspect Pulmonary Arteriovenous Malformation. / A.E. Başaran, F. Kardelen, G. Arslan, A. Bingöl // HK J Paediatr (new series). – 2020. – № 25(4). – P. 240–242.
30. Beh, P. Diphtheria and lethal upper airway obstruction. / P. Beh, R.W. Byard // Forensic Science, Medicine, and Pathology. – 2015. – № 11. P. 133–135. doi: 10.1007/s12024-014-9623-y

31. Biagi, C. Lung ultrasound for the diagnosis of pneumonia in children with acute bronchiolitis / C. Biagi, L. Pierantoni, M. Baldazzi, L. Greco, A. Dormi, A. Dondi, M. Lanari // *BMC Pulmonary Medicine*. – 2018. – № 18(1). – P. 1–10. doi: 10.1186/s12890-018-0750-1
32. Burri, P.H. Structural aspects of postnatal lung development—alveolar formation and growth / P.H. Burri // *Neonatology*. – 2006. – № 89(4). – P. 313–322. doi: 10.1159/000092868
33. Cappuccio, G. Bronchial isomerism in a Kabuki syndrome patient with a novel mutation in MLL2 gene / G. Cappuccio et al. // *BMC medical genetics*. – 2014. – Т. 15. – №. 1. – P. 15. doi: 10.1186/1471-2350-15-15
34. Chakraborty, M. Pulmonary surfactant in newborn infants and children / M. Chakraborty, S. Kotecha // *Breathe*. – 2013. – Т. 9. – №. 6. – P. 476–488. doi: 10.1183/20734735.006513
35. Coşkun, Z.K. Systematic literature study of trachea and bronchus morphology in children and adults. / Z. Coşkun, et al. // *Folia morphologica*. – 2023. – № 82(3). – P. 457–466. doi: 10.5603/FM.a2022.0073
36. Değermenci, M. The Age-Related Development of Maxillary Sinus in Children. / M. Değermenci, T. Ertekin, H. Ülger, N. Acer, A. Coşkun // *The Journal of craniofacial surgery*. – 2016. – № 27(1). – P. e38–e44. doi: 10.1097/scs.0000000000002304
37. Dinwiddie, R. Anatomy and development of the respiratory system. ERS handbook: Paediatric Respiratory Medicine. Sheffield, UK: The European Respiratory Society. – 2013. – P. 1–10.
38. Dorterler, M. A single-center experience of pediatric foreign-body aspiration: A retrospective 4-year case series / M. Dorterler, O. Kocaman et al. // *Lung India*. – 2019. – № 36(3). – P. 202–202. doi: 10.4103/lungindia.lungindia.6918
39. Downard, M.G. A Retrospective Evaluation of Airway Anatomy in Young Children and Implications for One-Lung Ventilation. / M.G. Downard, A.J. Lee, C.J. Heald, E.Y. Anthony, J. Singh, & T.W. Templeton, // *Journal of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*. – 2020. – № 35(5). – P. 1381–1387. doi: 10.1053/j.jvca.2020.08.015
40. Drevet, G. Surgical anatomy of the tracheobronchial tree / G. Drevet, M. Conti, J. Deslauriers // *Journal of thoracic disease*. – 2016. – Т. 8. – Suppl 12. – P. 121. doi: 10.3978/j.issn.2072-1439.2016.01.69
41. Edwards, P. Staphylococcal lung abscess in a child with cystic fibrosis: Case report & review of literature / P. Edwards, M. Brener, A. Isles, N. Kapur // *Respiratory Medicine Case Reports*. – 2020. – № 2. – P. 101024. doi: 10.1016/j.rmcr.2020.101024
42. Goyal, S. Clinical variables responsible for early and late diagnosis of foreign body aspiration in pediatrics age group / S. Goyal, S. Jain, G. Rai, et al. // *Journal of cardiothoracic surgery*, 2020. – № 1. – P. 1–6. doi: 10.1186/s13019-020-01314-9
43. Gupta, R. Diphtheria: The Strangling Angel of (Older) / R. Gupta, S. Muhammed, Y. Muhammed, V. Sondhi // *Children. Pediatric Oncall Journal*. – 2018. – № 15(2). – P. 29–33. doi: 10.7199/ped.oncall.2018.25
44. Herring, M.J. Growth of alveoli during postnatal development in humans based on stereological estimation / M.J. Herring, L.F. Putney, G. Wyatt, W.E. Finkbeiner, D.M. Hyde // *American Journal of Physiology-Lung Cellular and Molecular Physiology*. – 2014. – № 307(4). – P. L338–L344. doi: 10.1152/ajplung.00094.2014
45. Hossain, T. Primary ciliary dyskinesia as a cause of neonatal respiratory distress: implications for the neonatologist / T. Hossain, M.D. Kappelman, A.R. Perez-Atayde, G.J. Young, K.M. Huttner & H. Christou // *Journal of perinatology*. – 2003. – Т. 23. – №. 8. – P. 684–687. doi: 10.1038/sj.jp.7210987
46. Hsia, C.C.W. Lung structure and the intrinsic challenges of gas exchange / C.C.W. Hsia, D.M. Hyde, E.R. Weibel // *Comprehensive physiology*. – 2016. – Т. 6. – № 2. – P. 827. doi: 10.1002/cphy.c150028
47. Jaswal, A. Tracheo-Bronchial Foreign Bodies: A Retrospective Study and Review of Literature / A. Jaswal, U. Jana, P.K. Maiti // *Indian Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery*. – 2014. – № 66(Suppl 1). – P. 156. doi:10.1007/s12070-011-0386-4
48. Joshi, S. Lung growth and development / S. Joshi // *Early Human Development*. – 2007. – Т. 83. – P. 789–794. doi: 10.1016/j.earlhumdev.2007.09.007
49. Khawar, H. Surfactant / H. Khawar, K. Marwaha // *Stat Pearls [Internet]*. – Stat Pearls Publishing, 2022. PMID: 31536207
50. Kim, J.Y. Complication of Pneumonia. Cases in Pediatric Acute Care: Strengthening Clinical Decision Making, 2020. – P. 1–4. doi: 10.1002/9781119568193.ch1
51. Lee, S. Pediatric paranasal sinuses-Development, growth, pathology, & functional endoscopic sinus surgery / S. Lee, J. Fernandez, S.A. Mirjalili & J. Kirkpatrick // *Clinical anatomy (New York, NY)*. – 2022. – № 35(6). – P. 745–761. doi: 10.1002/ca.23888
52. Li, L. Two cases of imported respiratory diphtheria in Edinburgh, Scotland, October 2019. / L. Li, D. Ross, K. Hill, S. Clifford, L. Wellington, C. Sumpter & J. Stevenson // *Epidemiology & Infection*. – 2020. – № 148. – P. e143. doi: 10.1017/s0950268820001028
53. Loomba, R.S. Manifestations of bodily isomerism. / R.S. Loomba, M.M. Ahmed, D.E. Spicer, C.L. Backer, R.H. Anderson // *Cardiovascular Pathology*. – 2016. – № 25(3). – P. 173–180. doi: 10.1016/j.carpath.2016.01.003
54. Manno, M.M. Pediatric respiratory emergencies: upper airway obstruction and infections / M.M. Manno. – 2010. Режим доступа: <http://hdl.handle.net/20.500.14038/43181>
55. Marini, T. Beyond bronchitis: a review of the congenital and acquired abnormalities of the bronchus / T. Marini, S.K. Hobbs, A. Chaturvedi & K. Kaproth-Joslin // *Insights into imaging*. – 2017. – Т. 8. – №. 1. – P. 141–153. doi: 10.1007/s13244-016-0537-7
56. Mehta, A.C. Common Congenital Anomalies of the Central Airways in Adults / A.C. Mehta, T. Thaniyavarn, M. Ghobrial, & D. Khemasuwan // *Chest*. – 2012. – № 148(1). – P. 274. doi: 10.1378/chest.14-1788
57. Mete A. Functional anatomy and physiology of airway / A. Mete, İ.H. Akbudak // *Tracheal Intubation*. – Intech Open, 2018. doi: 10.5772/intechopen.77037

58. Mirra, V. Primary Ciliary Dyskinesia: An Update on Clinical Aspects, Genetics, Diagnosis, and Future Treatment Strategies / V. Mirra, C. Werner, F. Santamaria // *Frontiers in Pediatrics*. – 2017. – Т. 5. – P. 1. doi: /10.3389/fped.2017.00135
59. Mukherjee, S. Composition, Structure and Biophysical Functions of Pulmonary Surfactants: Their Deficiency and Strategy for Remedy / S. Mukherjee, A.K. Panda, S.P. Moulik // *Proc Indian Natn Sci Acad.* – 2017. – Т. 83. – № 4. – P. 745–767. doi: 10.16943/ptinsa/2017/49138
60. Naragund, A.I. Tracheo-bronchial foreign body aspiration in children: a one year descriptive study / A.I. Naragund, R.S. Mudhol, A.S. Harugop, P.H. Patil, P.S. Hajare & V.V. Metgudmath // *Indian Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery*. – 2014. – № 66. – P. 180–185.
61. Prabhudesai, S. Surgical Management of an Infant with Nonresolving Pneumonia / S. Prabhudesai, V. Sawant, S. Das, B. Sawant // *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons*. – 2022. – № 27(3). – P. 351–353. doi: 10.4103/jiaps.JIAPS_24_21
62. Roomans, G.M. Transmission electron microscopy in the diagnosis of primary ciliary dyskinesia / G.M. Roomans, A. Ivanovs, E.B. Shebani & M. Johannesson // *Upsala journal of medical sciences*. – 2006. – Т. 111. – №. 1. – P. 155-168. doi: 10.3109/2000-1967-010
63. Ruiz, F.E., Torrey S.B. Airway foreign bodies in children., 2020 . Режим доступа: <https://medilib.ir/up-todate/show/6382>
64. Sadiqi, J. / J. Sadiqi, M.T. Aien, M.N. Nasery and H. Hamidi // *Situs Inversus with Dextrocardia. MJ Case*. – 2016. – Т. 1. – №. 3. – P. 012. ISSN 2474-3666.
65. Shariffuddin, I.I. The paediatric airway: normal and abnormal / I.I. Shariffuddin, L. Chan // *Airway Management*. – 2014. – P. 81–92. doi: 10.1007/978-3-319-08578-4_5
66. Shivachev, P. Intralobar Pulmonary Sequestration—Clinical Case In A Three-Year-Old Child. / P. Shivachev, K. Ganeva, M. Boyadzhiev & M. Avdzhyska – In *Conference Proceedings*. – 2020, August. – P. 32–38.
67. Smith, L.J. Normal development of the lung and premature birth / L.J. Smith et al. // *Paediatric respiratory reviews*. – 2010. – Т. 11. – №. 3. – P. 135–142. doi: 10.1016/j.prrv.2009.12.006
68. Sultonov, R.K. Dynamics of development of tissue structures of the trachea and bronchi wall in the period of six months of childhood / R.K. Sultonov, Z.S. Sodiqova, S.A. Yusupova & B.N. Meliqulov // *European journal of modern medicine and practice*. – 2022. – № 2(4). – P. 24–29.
69. Takaoka, M. Multiple tracheal bronchi and a tracheal lobe in the middle mediastinum. / M. Takaoka, H. Ohnishi, A. Ujihara & A. Yokoyama // *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*. – 2020. – № 201(1). – P. e1-e2 doi: 10.1164/rccm.201905-1054IM
70. Tan, G.M. Bronchial diameters in children—use of the Fogarty catheter for lung isolation in children. / G.M. Tan, & A.P.A. Tan-Kendrick // *Anaesthesia and intensive care*. – 2002. – № 30(5). – P. 615–618. doi: 10.1177/0310057x0203000512
71. Taşkınlar, H.A Diagnostic Dilemma for the Pediatrician: Radiolucent Tracheobronchial Foreign Body / H. Taşkınlar, G.B. Bahadır, C. Erdoğan, D. Yiğit, D. Avlan & A. Naycı // *Pediatrics and neonatology*. – 2017. – № 58(3). – P. 264–269. doi: 10.1016/j.pedneo.2016.07.003
72. Thacker, P.G. Congenital lung anomalies in children and adults: current concepts and imaging findings. / P.G. Thacker, A.G. Rao, J.G. Hill, & E.Y. Lee // *Radiologic Clinics*. – 2014. – № 52(1). – P. 155–181. doi: 10.1016/j.rcl.2013.09.001
73. Thadchanamoorthy, V. Pulmonary tuberculosis presenting as lung abscess in a 10-month-old infant / V. Thadchanamoorthy, K. Dayasiri // *Respiratory Medicine Case Reports*. – 2020. – Т. 31. – P. 101229. doi: 10.1016/j.rmcr.2020.101229
74. Thurlbeck, W.M. Postnatal human lung growth / W.M. Thurlbeck // *Thorax*. – 1982. – Т. 37. – № 8. – P. 564–571. doi: 10.1136/thx.37.8.564
75. Tilley, A.E. Cilia dysfunction in lung disease. / A.E. Tilley, M.S. Walters, R. Shaykhiev, R.G. Crystal // *Annual review of physiology*. – 2015. – № 77. – P. 379–406. doi: 10.1146/annurev-physiol-021014-071931
76. Trabalza, M.B. Surgical treatment of pulmonary sequestration in adults and children: long-term results / M.B. Trabalza, G. Maurizi, C. Vanni, G. Cardillo, C. Poggi, V. Pardi, E.A. Rendina // *Interactive cardiovascular and thoracic surgery*. – 2020. – № 31(1). – P. 71–77. doi: 10.1093/icvts/ivaa054
77. Upadhyay, R. Severe necrotising pneumonia complicated with bronchopleural fistulae in a neonate. / R. Upadhyay, S. Saluja, M. Modi & A. Soni // *Current Medicine Research and Practice*. – 2022. – № 12(4). – P. 180–182. doi: 10.4103/cmrcp.cmrcp_30_22
78. Whitsett, J.A. Alveolar surfactant homeostasis and the pathogenesis of pulmonary disease. / J.A. Whitsett, S.E. Wert, T.E. Weaver // *Annual review of medicine*. – 2010. – Т. 61. – P. 105–119. doi: 10.1146/annurev.med.60.041807.123500
79. Wong, L.M. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree: A meta-analysis and clinical considerations. / L.M. Wong et al. // *The Annals of thoracic surgery*. – 2021. – № 112(1). – P. 315–325. Режим доступа: [https://www.annalsthoracicsurgery.org/article/S0003-4975\(20\)31854-3/fulltext](https://www.annalsthoracicsurgery.org/article/S0003-4975(20)31854-3/fulltext)
80. Xu, G. Prenatal diagnosis of fetal intraabdominal extralobar pulmonary sequestration: a 12-year 3-center experience in China. / G. Xu, J. Zhou, S. Zeng, M. Zhang, Z. Ouyang, Y. Zhao, Q. Zhou // *Scientific Reports*. – 2019. – № 9(1). – P. 943. doi:10.1038/s41598-018-37268-1
81. Yaghi, A. Airway epithelial cell cilia and obstructive lung disease / A. Yaghi, M.B. Dolovich. // *Cells*. – 2016. – Т. 5. – №. 4. – P. 40. doi: 10.3390/cells5040040
82. Yousef, L. Lung Abscess Case Series and Review of the Literature / L. Yousef, A. Yousef, A. Al-Shamrani // *Children (Basel, Switzerland)*. – 2022. – Т. 9. – №. 7. – P. 1047. doi: 10.3390/children9071047

83. Zapata, H. Severe necrotizing pneumonia complicated by empyema in a neonate / H. Zapata, A. Wahba //Respiratory Medicine Case Reports. – 2020. – Т. 31. – P. 101248. doi: 10.1016/j.rmcr.2020.101248
84. Zhang, Y. A rare anaesthetic challenge in a one-lung ventilated paediatric patient with right upper lobe tracheal bronchus. / Y. Zhang, M. Qin, X. Wang, Q. Yan // Journal of International Medical Research. – 2020. – № 48(10). – 0300060520967609 doi: 10.1177/0300060520967609
85. Zubarenko, O.V. Orphan Disease in Structure of Recurrent Lower Respiratory Tract Diseases in Children from One To Five / O.V. Zubarenko, L. Koval, K. Doykova, G. Kopyka, V.V. Skrypnyk //ARS Medica Tomitana. – 2017. – Т. 23. – №. 2. – С. 66–71. doi: 10.1515/arasm-2017-0013

Клинические рекомендации

1. Клинические рекомендации РФ «Острый бронхит у детей», 2021
2. Клинические рекомендации РФ «Острый обструктивный ларингит [круп] и эпиглоттит у детей», 2021
3. Клинические рекомендации РФ «Оценка тяжести состояния и оказание неотложной помощи детям», 2018
4. Клинические рекомендации РФ «Пневмония (внебольничная) у детей», 2021

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 4

СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТАЯ СИСТЕМА

4.1. Строение и функции. Возрастные особенности. Нормативные показатели

ЗАКЛАДКА СЕРДЦА У ЭМБРИОНА И ФОРМИРОВАНИЕ ЧЕТЫРЁХКАМЕРНОГО СЕРДЦА

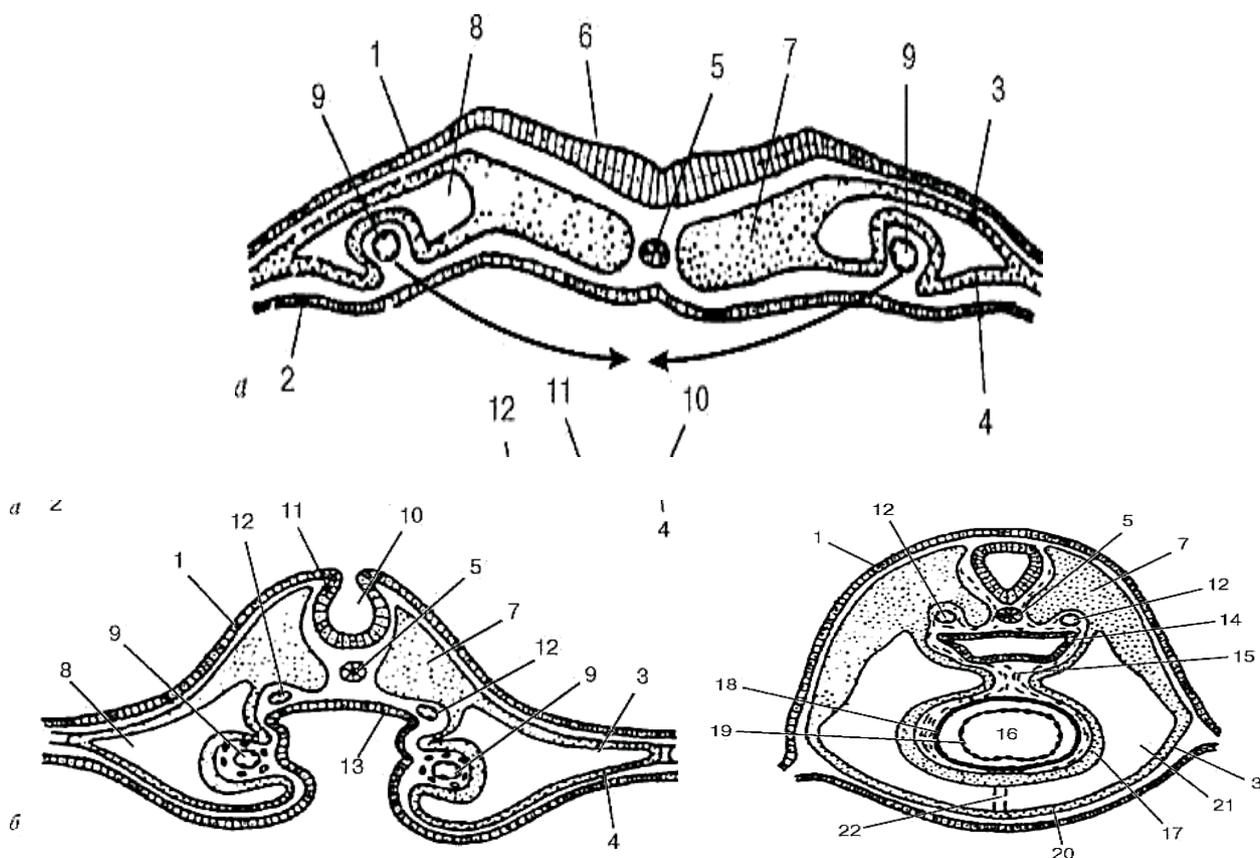


Рис. 2.4.1. Развитие сердца. Поперечные разрезы зародышей на трёх последовательных стадиях формирования сердца (по Штрало, Гису и Борну): *а* – две парные закладки сердца; *б* – их сближение; *в* – слияние в одну непарную закладку. 1 – эктодерма; 2 – энтодерма; 3 – париетальный листок спланхнотомы; 4 – висцеральный листок спланхнотомы; 5 – хорда; 6 – нервная пластинка; 7 – сомит; 8 – вторичная полость тела; 9 – эндотелиальная закладка сердца (парная); 10 – нервный желобок; 11 – нервные валики; 12 – нисходящая аорта (парная); 13 – образующаяся головная кишка; 14 – головная кишка; 15 – спинная сердечная брыжейка; 16 – полость сердца; 17 – эпикард; 18 – миокард; 19 – эндокард; 20 – околосердечная сумка; 21 – перикардиальная полость; 22 – редуцирующаяся брюшная сердечная брыжейка (Афанасьев Ю.И. и др., 2012)

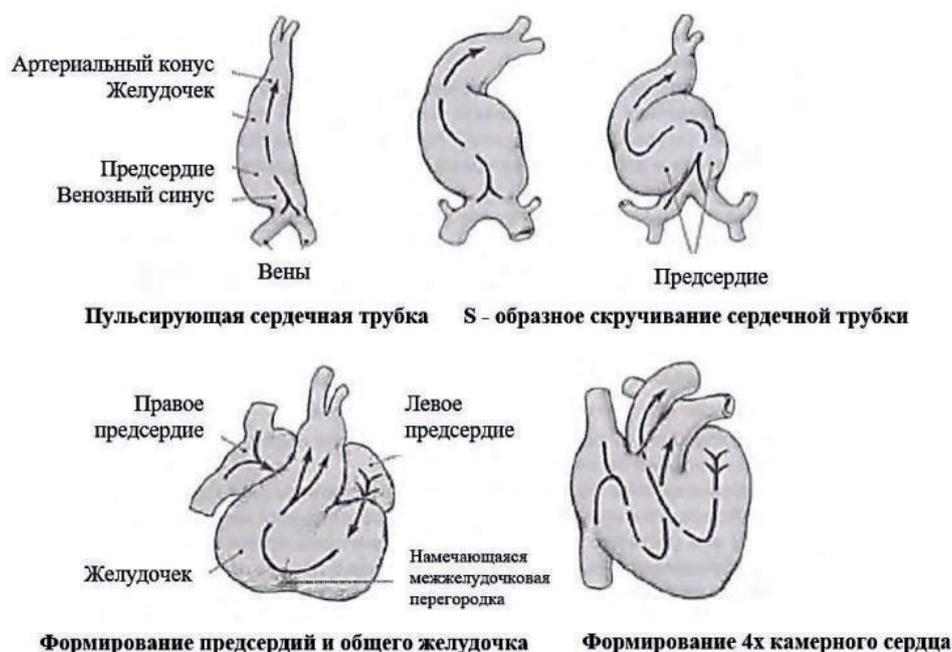
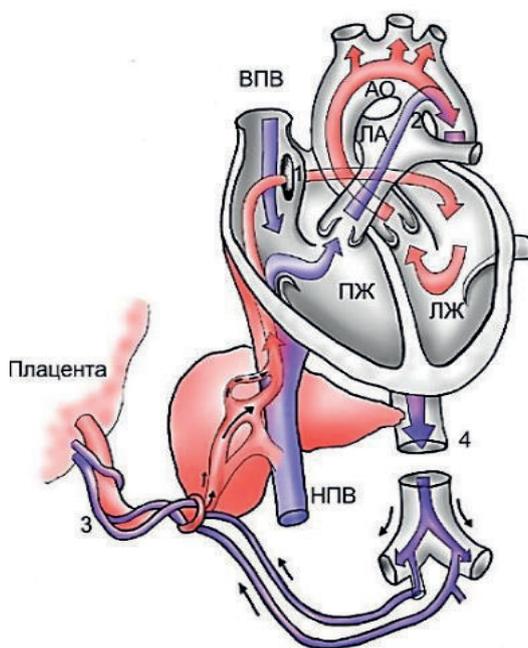


Рис. 2.4.2. Закладка сердца у эмбриона и формирование четырёхкамерного сердца (Козлов В.И., 2013)

ВОЗРАСТНЫЕ ОСОБЕННОСТИ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ

Особенности fetalного кровообращения



3 физиологических шунта:

- Foramen ovale
- Ductus arteriosus
- Ductus venosus

Рис. 2.4.3. Кровообращение плода

АО – аорта, ЛА – легочная артерия, ПЖ – правый желудочек, ЛЖ – левый желудочек, ВПВ – верхняя полая вена, НПВ – нижняя полая вена <https://kidbooms.ru/osobennosti-krovoobrasenia-u-celoveceskogo-ploda-anatomia-shema-i-opisanie-gemodinamiki/>

При рождении после пережатия пуповины:

- прекращается плацентарное кровообращение,
- включается малый круг кровообращения,
- увеличивается потребность в O₂, рост сердечного выброса, системного давления.
- закрываются фетальные коммуникации.

Таблица 2.4.1

Сроки закрытия фетальных коммуникаций

Фетальные отверстия	Функциональное закрытие	Анатомическое закрытие
Вены пуповины	В первые 15 сек накладывается скоба	К 2 месяцам – Ligamentum umbilicalis mediana
Артерии пуповины		К 2 месяцам – Ligamentum umbilicalis dextra, Ligamentum umbilicalis sinistra
Ductus venosus (венозный (Аранциев) проток)	В первые минуты	К 2 неделям – Ligamentum teres, venosum
Foramen ovale (овальное окно)	7–9 день	Несколько месяцев – несколько лет – Fossa ovalis
Ductus arteriosus (артериальный (Боталов) проток)	Через 10–15 минут	К 2 месяцам – Ligamentum arteriosus

Кровообращение новорождённого

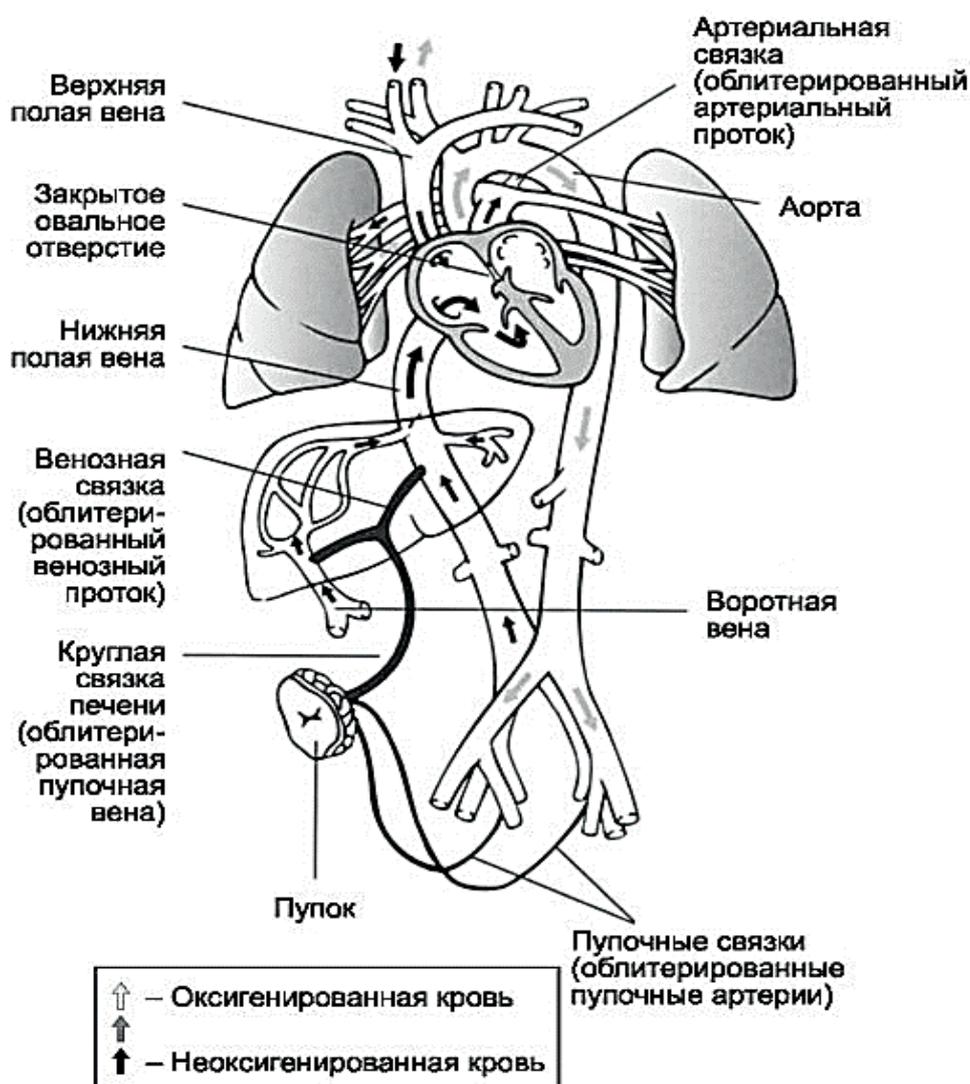


Рис. 2.4.4. Кровообращение новорождённого

Кровообращение человека

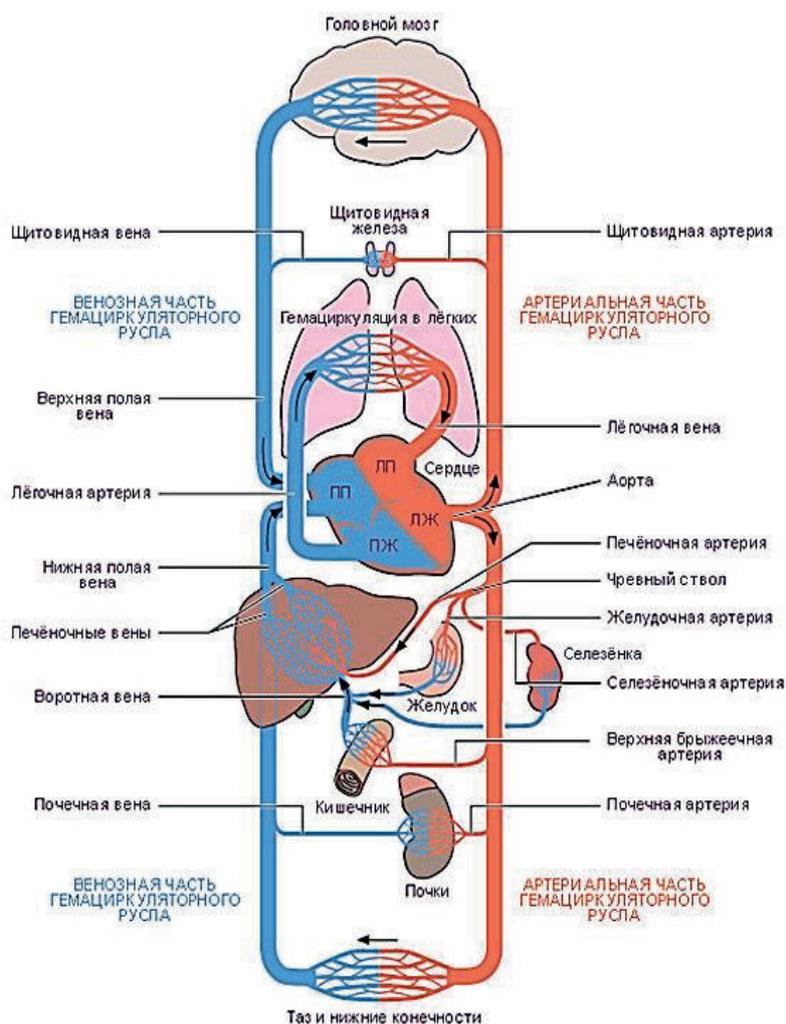


Рис. 2.4.5. Кровообращение человека

Анатомо-физиологические особенности сердечно-сосудистой системы (ССС) у детей и подростков

1. Размеры сердца

- сердце у новорожденного относительно массы тела больше, чем у взрослого человека (соответственно 0,8% и 0,4% от массы тела); наиболее интенсивный рост сердца происходит в возрасте 2–6 лет, до 15–16 лет его масса увеличивается в 10 раз;
- у новорожденного сердце занимает относительно большой объем грудной клетки; проекция его по отношению к позвоночнику соответствует IV–VIII грудным позвонкам;
- правый и левый желудочки у новорожденного примерно одинаковы; затем отмечается интенсивный рост левых отделов сердца; в 16 лет масса левого желудочка (ЛЖ) в 2 раза больше правого;
- предсердие и магистральные сосуды у новорожденного относительно больших размеров по отношению к желудочкам, чем у старших лиц;
- дифференциация частей сердца заканчивается к 10–14 годам; в этом возрасте оно по показателям соотношения (кроме размеров) приближается к сердцу взрослого человека;
- в связи с более высоким стоянием диафрагмы сердце новорожденного находится в более высоком положении, ось сердца лежит почти горизонтально, до конца первого года жизни она принимает косое положение.

Таблица 2.4.2

Вес сердца плодов и новорожденных в норме (г) в соответствии с полом и возрастом (Schulz D. M, Giordano D. A., 1962)

Пол	Возраст гестации (мес.)					
	5	6	7	8	9	10, до 1 нед
Мальчики	4,6	6,2	9,8	14	18	23
Девочки	4,9	6,5	9,2	13	16	21

Таблица 2.4.3

Возрастная динамика массы сердца (г) (Воронцов И.М., Мазурин А.В., 2009)

Возраст	Масса сердца (М+Д)	Возраст, лет	Масса сердца	
			М	Д
Новорождённые	22	9	140	135
1 год	42	10	150	140
2 года	56	11	160	150
3 года	70	12	175	170
4 года	88	13	190	200
5 лет	100	14	230	210
6 лет	105	15	250	225
7 лет	120	16	260	235
8 лет	130	18	300	250

Примечание. М – мальчики, Д – девочки

Таблица 2.4.4

Масса желудочков сердца у детей в зависимости от возраста (Воронцов И.М., Мазурин А.В., 2009)

Возраст	Масса желудочков, г	
	правого	левого
Новорождённые	6,54	8,14
11–12 месяцев	12,47	24,48
9–10 лет	27,7	57,74
16–17 лет	66,47	136,87

2. Форма сердца

У новорожденного сердце имеет шаровидную форму – поперечный размер может быть больше продольного размера; постепенно сердце приобретает грушевидную форму.

3. Границы сердца (табл. 2.4.5)

- после рождения левая граница сердца выходит за левую среднеключичную линию, правая значительно выступает за край грудины;
- в дальнейшем в связи с уменьшением размеров печени и увеличением объема левого легкого происходит значительное смещение левой границы сердца внутрь; с возрастом верхняя граница сердца постепенно опускается вниз (рис. 2.4.6).

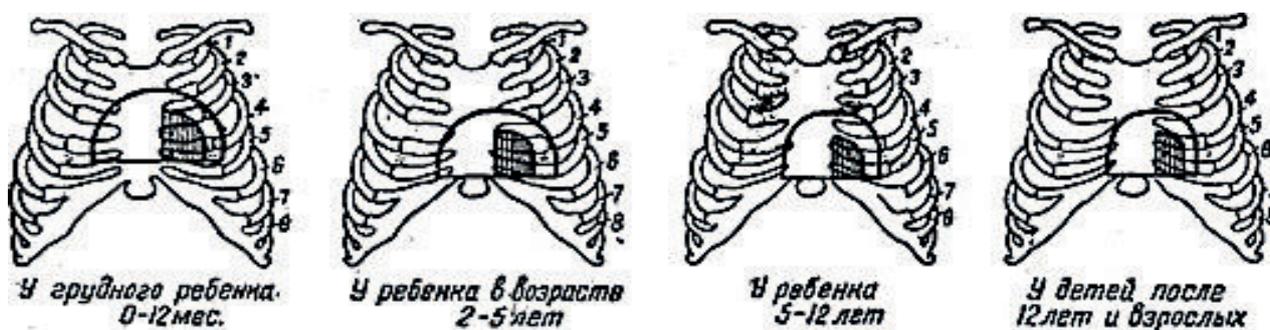


Рис. 2.4.6. Возрастные особенности границ сердца

<https://myslide.ru/presentation/skachat-issledovanie-serdechnososudistoj-sistemy-lekcija-6>

Таблица 2.4.5

Границы относительной сердечной тупости и поперечный размер сердца

Граница	Возраст ребенка			
	До 2-х лет	2–7 лет	7–12 лет	Старше 12 лет
Правая	Правая парастеральная линия	Кнутри от правой парастеральной линии	Посредине между правой парастеральной и правой стеральной линиями	Посредине между правой парастеральной и правой стеральной линиями, ближе к последней, в дальнейшем – правая стеральная линия
Верхняя	II ребро	II межреберный промежуток	III ребро	III ребро или III межреберный промежуток
Левая	2 см кнаружи от левой среднеключичной линии	1 см кнаружи от левой среднеключичной линии	0,5 см кнаружи от левой среднеключичной линии	На левой среднеключичной линии или 0,5 см кнутри от нее
Поперечный размер	6–9 см	8–12 см	9–14 см	9–14 см

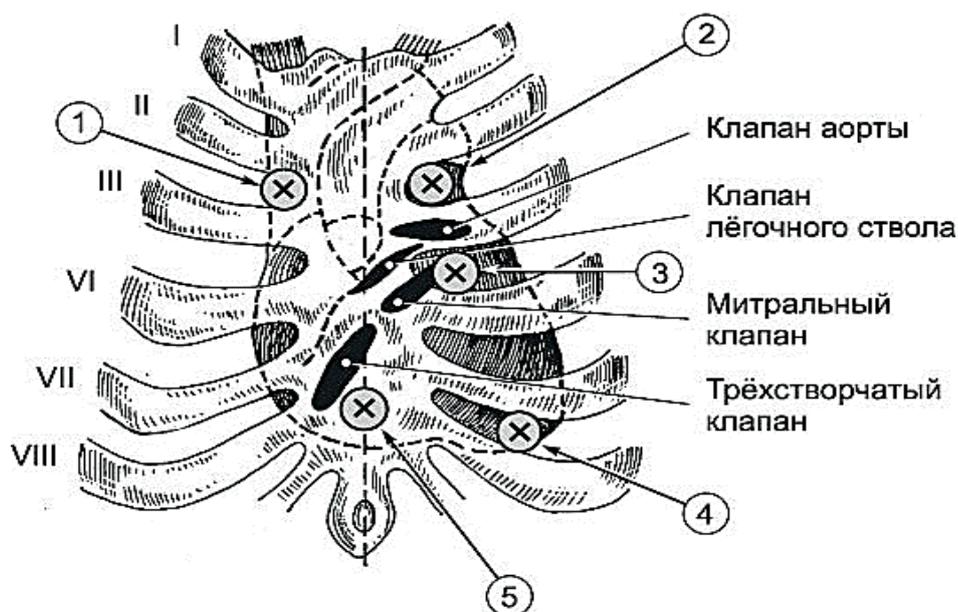


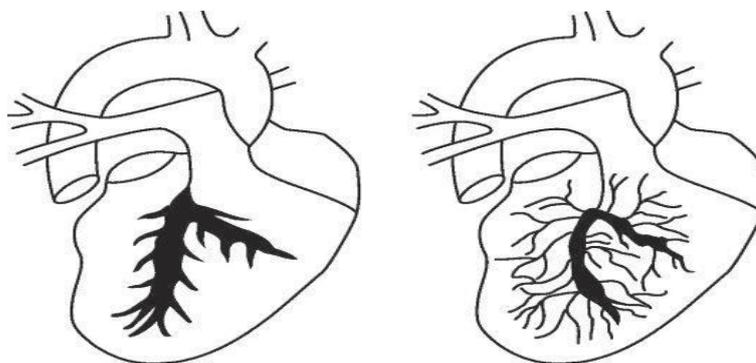
Рис. 2.4.7. Классические места выслушивания тонов сердца. Местом выслушивания двухстворчатого клапана служит область левожелудочкового (верхушечного) толчка (V межреберье на расстоянии 0,5–1,5 см кнутри от левой срединно-ключичной линии) (4); клапана аорты – II межреберье у правого края грудины (1), а также зона Боткина-Эрба (III–IV межреберье у левого края грудины) (3); клапана легочной артерии – II – межреберье у левого края грудины (2); трёхстворчатого клапана – нижняя треть грудины у основания мечевидного отростка (5)

4. Особенности сосудов сердца

С возрастом у ребенка происходит изменение диаметра легочной артерии и аорты:

- у новорожденного диаметр равен соответственно 21 и 16 мм (т.е. легочная артерия более широкая);
- в 12 лет сосуды примерно одинаковы (по 72–74 мм);
- у взрослого человека диаметр легочной артерии меньше диаметра аорты (соответственно 74 и 80 мм).

5. Типы кровоснабжения сердечной мышцы (рис. 2.4.8, 2.4.1.9)



Магистральный тип
(взрослый тип)

Рассыпной тип
(детский тип)

Рис. 2.4.8. Типы кровоснабжения миокарда

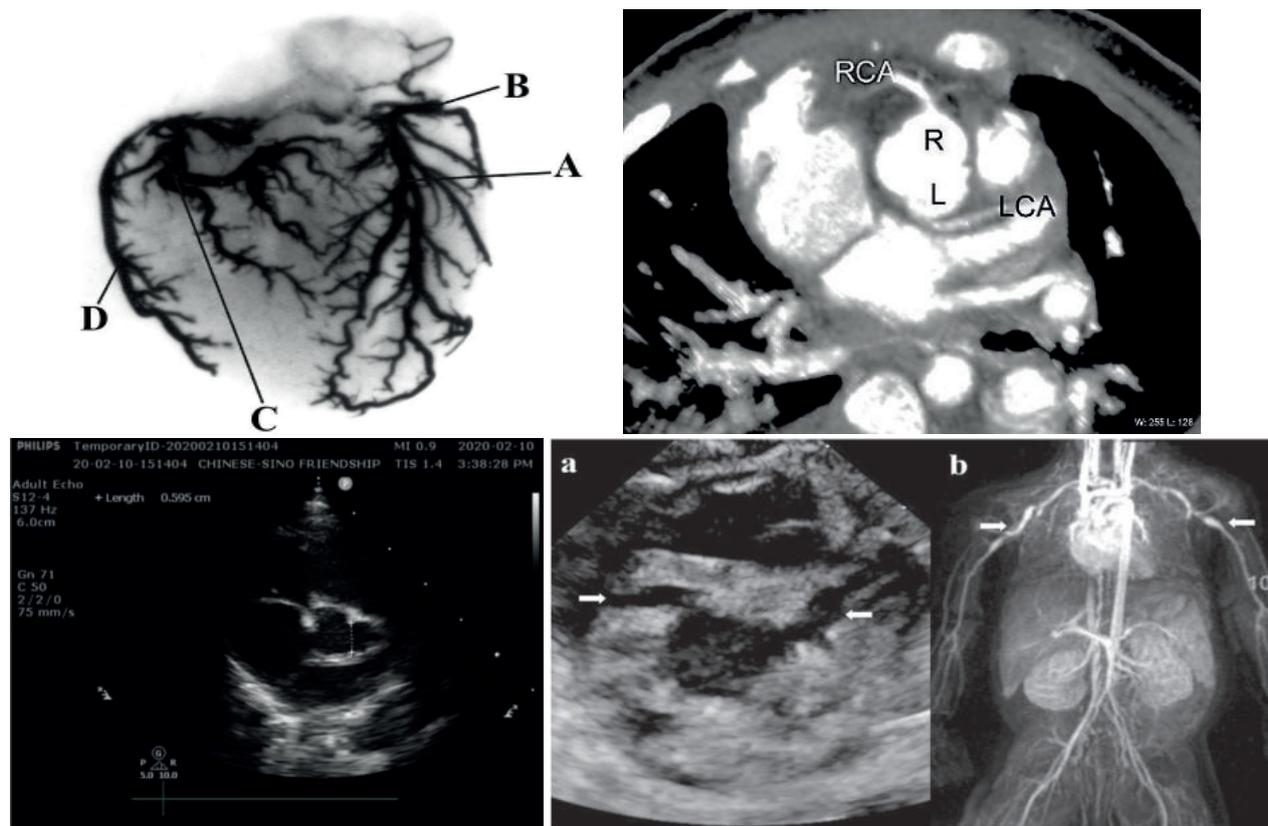


Рис. 2.4.9. Коронарные артерии новорождённого в норме (слева сверху). А – anterior interventricular branch of the left coronary artery; В – circumflex branch of the left coronary artery; С – posterior interventricular branch of the left coronary artery; D – marginal branch (Avirmed A., 2007). Коронарные артерии у здорового ребёнка в норме (справа сверху) (Goo H.W. et al., 2003). Болезнь Kawasaki – аневризма в левой коронарной артерии у новорождённого ребёнка (внизу слева) (Shen M. et al., 2024), аневризмы в левой и в правой коронарных артериях; двусторонние аневризмы подмышечных артерий (стрелка) у мальчика в возрасте 30 дней (внизу а, b) (Zhao Qm. et al., 2020).

Гемодинамические особенности сердечно-сосудистой системы, особенности и оценка функциональных показателей сердечно-сосудистой системы у детей

Показатели гемодинамики:

- Частота сердечных сокращений (ЧСС), пульс
- Соотношение частоты дыхательных движений (ЧДД) к ЧСС
- Ударный объем (УО)
- Минутный объем (МО)
- Артериальное давление (АД)
- Функциональные пробы
- Показатели инструментальных методов исследования

Таблица 2.4.6

Характеристика пульса у детей

Параметры	Оценка в норме и при патологии
Частота	Подсчет пульсовых ударов в течение 1 минуты
Ритм	Ритмичный, аритмичный, дыхательная аритмия
Напряжение	Нормального напряжения, напряженный, твердый, мягкий
Наполнение	Удовлетворительного наполнения, полный пульс, пустой пульс
Форма	Обычной формы, скорый скачущий, медленный вялый
Симметричность	Симметричный на обеих руках, несимметричный

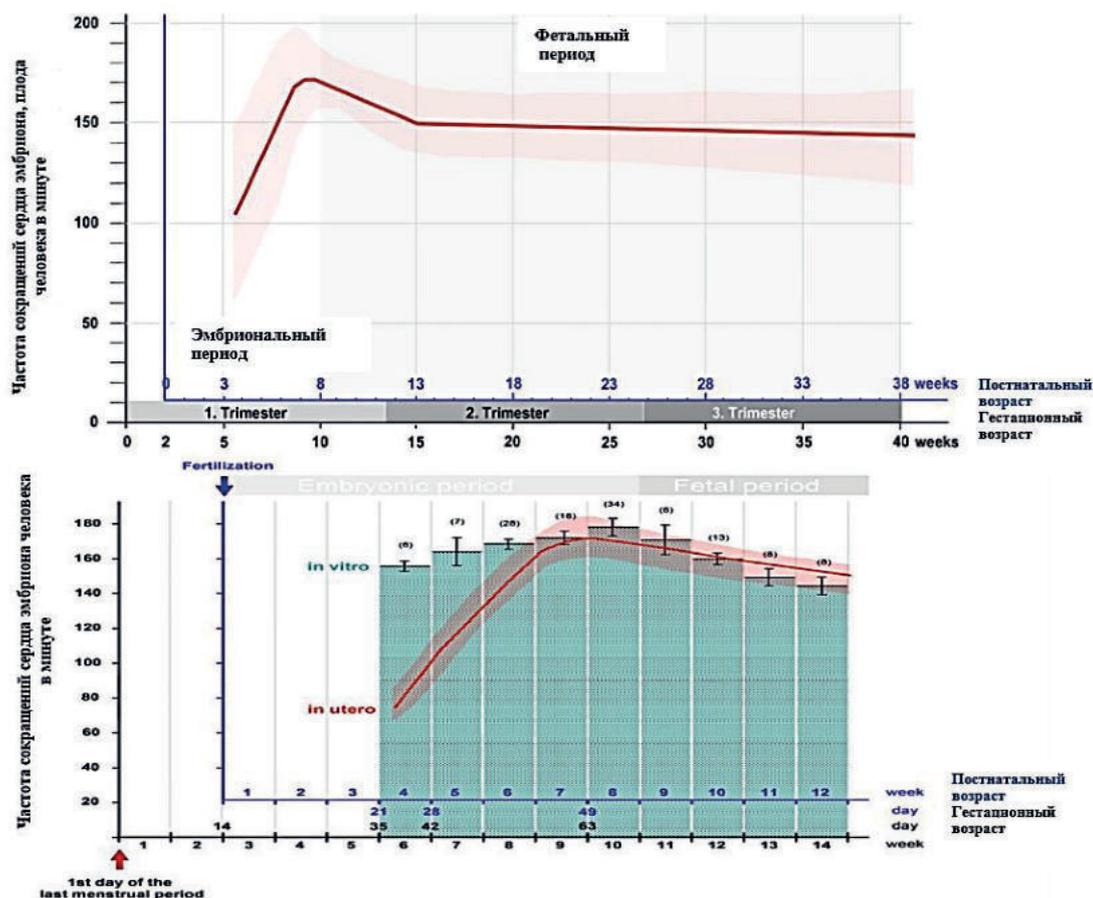


Рис. 2.4.10. Частота сокращений сердца в эмбриональный и плодный периоды (Männer J., 2022)

Таблица 2.4.7

Частота сердечных сокращений

Возраст	ЧСС в 1 минуту (норма)
Плод	165–175 (с 8–9 недель); 130–140 (с 5 месяцев)
Новорожденный	120–140 (до 160)
Грудной период	120
5 лет	100
10 лет	85
12 лет	80
15 лет	70–75

Ударный объем (УО) – это количество крови, которое выбрасывается при каждом сокращении сердца. УО характеризует силу и эффективность сердечных сокращений.

Минутный объем (МО) или сердечный выброс – это количество крови, которое выбрасывается левым желудочком в аорту за 1 мин:

$$МО = УО \times ЧСС$$

- У новорожденного УО составляет 2,5–3,5 мл, до конца грудного периода повышается до 10 мл, а в 16 лет составляет 60 мл.
- МО соответственно увеличивается от 340 мл (у новорожденного) до 1250 мл (ребенок в 1 год) и до 4300 мл (в 16 лет).
- По отношению к массе тела ребенка, УО от рождения до 15 лет увеличивается лишь на 10%, а МО уменьшается в 2 раза.
- Обеспечивается преобладание МО у новорожденного частотой сердечных сокращений.

Артериальное давление

Для ориентировочного расчета систолического артериального давления (САД) (в мм рт. ст.) у детей до 1 года можно пользоваться формулой:

$$АД \text{ систолическое} = 80 + 2n,$$

где n – возраст в месяцах.

Диастолическое АД (ДАД) до 1 года составляет 1/2–2/3 от САД.

Формулы АД для детей старше 1 года представлены в таблице 4.1.8

Таблица 2.4.8

Формулы артериального давления у детей старше 1 года

Показатель, мм рт. ст.	Формула, n – возраст в годах
АД среднее возрастное	систолическое: $90 + 2n$
	диастолическое: $60 + n$
АД верхнее пограничное	систолическое: $105 + 2n$
	диастолическое: $75 + n$
АД нижнее пограничное	систолическое: $75 + 2n$
	диастолическое: $45 + n$

* для девочек от полученных величин систолического давления следует отнять 5

Объективную оценку уровня АД у детей и подростков до 16 лет рекомендуется проводить с использованием специальных центильных таблиц, составленных с учетом пола, возраста и роста пациентов, основанных на результатах популяционных исследований. Уровень АД подразделяется на низкое, нормальное, высокое нормальное и артериальную гипертензию (табл. 2.4.9).

Уровни артериального давления у детей и подростков

Категория	0–15 лет Процентили САД и/или ДАД	16 лет и старше САД и/или ДАД, мм рт. ст.
Низкое	<10-го процентиля	<90/60
Нормальное	От 10-го до 90-го процентиля	<130/85
Высокое нормальное	≥90-го до <95-го процентиля	130–139/85–89
Гипертензия	≥95-го процентиля	≥140/90
Гипертензия 1 степени	От 95-го до 99-го процентиля и 5 мм рт. ст.	140–159/90–99
Гипертензия 2 степени	> 99-го процентиля + 5 мм рт. ст.	≥160/100

Функциональные пробы:

- проба по Шалкову;
- ортоклиностагическая проба;
- проба Штанге;
- степ-тест;
- проба с 6-ти минутной ходьбой.

Проба по Шалкову

При проведении пробы ребенок находится в положении лежа, в состоянии покоя. Измеряется САД, ДАД, пульс, ЧД за одну мин.

Вычисляется минутный объем крови (МОК) по формуле:

$$\text{МОК} = (\text{САД} - \text{ДАД}) \times \text{ЧСС}$$

Затем подбирается нагрузка в соответствии с состоянием здоровья и физической подготовленностью.

Виды нагрузки для пробы по Шалкову

Номер нагрузки	Вид нагрузки
Первая	ребенку, находящемуся на постельном режиме, предлагается 3 раза сесть в постели и снова лечь
Вторая	то же по 5 раз
Третья	то же по 10 раз
Четвертая	ребенок стоит на полу, ему предлагается присесть 5 раз за 10 с
Пятая	здоровому ребенку предлагается присесть 10 приседаний за 20 с
Шестая	здоровому ребенку предлагается присесть 20 приседаний за 30 с

После нагрузки АД, пульс и ЧД измеряется через 3 минуты, затем через 5 минут, затем через 10 минут.

4 типа реакции ССС ребенка на стандартную физическую нагрузку:

1. Благоприятный (норма) – нет усталости, ЧСС увеличена не более 20–25% от исходной, АД – повышено на 5–15 мм рт. ст., АД диастолическое – не изменяется или понижено, пульсовое АД – повышено на 5–15 мм рт. ст, приходит к норме через 3 мин, МО повышен не более 30% исходного, к исходному (норме) АД возвращается через 3 мин.
2. Дисрегуляторный тип – МО повышен более, чем на 30% исходного, далее несколько снижается, но не возвращается к исходному уровню на 3–5-й минутах восстановительного периода (вегето-сосудистые дистонии, инфекции).
3. Условно неблагоприятный – усталость, одышка, МО повышен, через 3, 5 мин ниже исходного (поздняя реакция), затем повышается. АД, ЧСС, ЧДД не приходит к норме (миокардиты, перикардиты).
4. Неблагоприятный – МО сразу же после нагрузки становится ниже исходного (ранняя реакция утомления) за счет уменьшения ударного объема и систолического давления (миокардиты, перикардиты со значительным нарушением сократимости миокарда).

Ортостатическая проба

- Используется для оценки вегетативного обеспечения и функциональных возможностей сердечно-сосудистой системы больного и здорового ребенка.
 - Применяется при переводе ребенка со строго постельного на постельный режим (лежа – встать).
 - Ребенок 5–10 мин находится в горизонтальном положении, определяют пульс, АД.
 - Затем пульс и АД измеряют в положении стоя. Пульс не должен увеличиться более чем на 10–15 ударов в минуту, АД систолическое – на 10 мм рт. ст.
- При отрицательной реакции пульс учащается более, чем на 15 ударов, а АД снижается.

Проба Штанге

Определяется время, в течение которого ребенок после 3-х глубоких вдохов и выдохов на высоте 4-го вдоха способен задержать дыхание.

Таблица 2.4.11

Средние показатели задержки дыхания по возрастам

Возраст, лет	Задержка дыхания, с
6	16
7	26
8	32
9	34
10	37
11	39
12	42
13	39

При наличии сердечно-сосудистой патологии продолжительность задержки дыхания сокращается на 50% и более из-за скрытого состояния пониженного насыщения крови кислородом.

Гарвардский степ-тест

Обследуемому предлагают выполнить мышечную работу в виде восхождений на ступеньку с частотой 30 раз в 1 мин. Продолжительность нагрузки и высота ступеньки зависят от пола, возраста и антропометрических данных.

Таблица 2.4.12

Высота ступеньки и время восхождений при проведении Гарвардского степ-теста

Группы испытуемых	Возраст, лет	Площадь поверхности тела, м ²	Высота ступеньки, см	Время восхождений, мин
Юноши подростки	12–18	> 1,85	50,8	4
Юноши подростки	12–18	< 1,85	45,5	4
Девушки	12–18	–	40,0	4
Мальчики девочки	8–11	–	35,5	3
Мальчики девочки	до 8	–	35,5	2

Темп движений задают метрономом, частоту которого устанавливают на 120 уд./мин. Подъем и спуск состоят из четырех движений, каждому из которых соответствует один удар метронома (рис. 2.4.11).

В момент постановки обеих ног на ступеньку колени должны быть выпрямлены, а туловище находится в строго вертикальном положении. Руки во время выполнения теста выполняют обычные для ходьбы движения. В тех случаях, когда обследуемый не в состоянии выполнить работу в течение всего заданного отрезка времени, фиксируют время, в течение которого она совершалась.

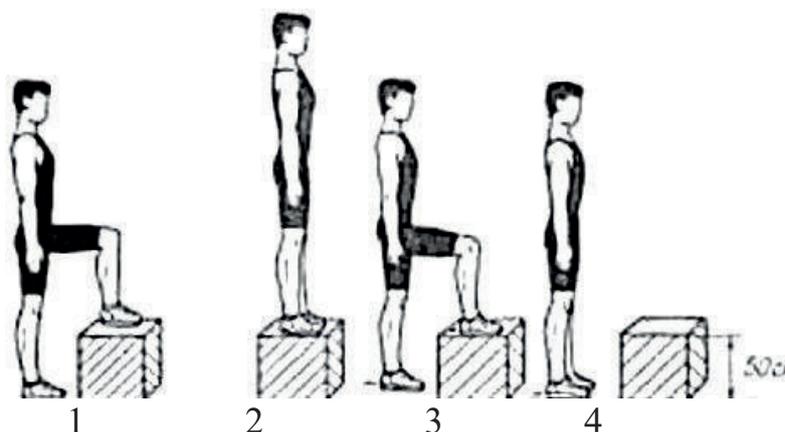


Рис. 2.4.11. Порядок выполнения степ-теста: 1 – испытуемый ставит на ступеньку одну ногу, 2 – другую ногу, 3 – опускает на пол ногу, с которой начал восхождение, 4 – опускает на пол другую ногу (<https://ppt-online.org/252980>)

Регистрацию ЧСС после выполненной нагрузки осуществляют в положении сидя в течение первых 30 с 2-й, 3-й и 4-й минуты восстановления.

Расчет индекса Гарвардского степ-теста производят по формуле:

$$\text{ИГСТ} = \frac{t \times 100}{(f_1 + f_2 + f_3) \times 2}$$

где ИГСТ – индекс Гарвардского степ-теста в условных единицах;

t – продолжительность реально выполненной физической работы в с;

f₁, f₂, f₃ – ЧСС на 2-й, 3-й и 4-й мин восстановления за 30 с.

Таблица 2.4.13

Оценка уровня физической работоспособности по степ-тесту

ИГСТ	Оценка
менее 55	плохая
55–64	ниже среднего
65–79	средняя
80–89	хорошая
90 и более	отличная

Тест с 6-минутной ходьбой

- Необходимо определить ту дистанцию, которую пациент способен пройти за шесть минут. Во время теста работает секундомер, пациент идет по заранее размеченной дорожке (или коридору). Также можно использовать беговую дорожку.
- Ходьба осуществляется в максимальном темпе, на который способен пациент. Однако нагрузка не должна вызывать болезненных ощущений. Если во время тестирования возникла необходимость остановиться – пациент может это сделать. Однако секундомер продолжает работать, и пауза будет включена в общее время ходьбы.
- Перед началом и в конце теста оценивают одышку по шкале Борга (табл. 2.4.14), пульс и насыщение кислородом крови (пульсоксиметрия).
- В целях безопасности в ближайшей доступности от места проведения пробы должен находиться источник кислорода и дефибриллятор. В каждом конце коридора рекомендуют установить кресло для отдыха.

Таблица 2.4.14

Оценка одышки по шкале Борга

Шкала Борга	Оценка одышки
0	Отсутствует / очень-очень слабая (едва заметная)
1	Очень слабая
2	Слабая
3	Умеренная
4	Более тяжелая
5	Тяжелая
6	Очень тяжелая
7	Очень-очень тяжелая
8	Максимальная

Результаты теста с 6-минутной ходьбой

На основании пройденной дистанции делается вывод о функциональном классе (ФК) сердечной недостаточности (СН) (табл. 2.4.15)

Таблица 2.4.15

Критерии теста с 6-минутной ходьбой

ФК	Дистанция, м
0 (нет СН)	более 551
I	426–550
II	301–425
III	150–300
IV	150

Особенности электрокардиограммы (ЭКГ) у детей

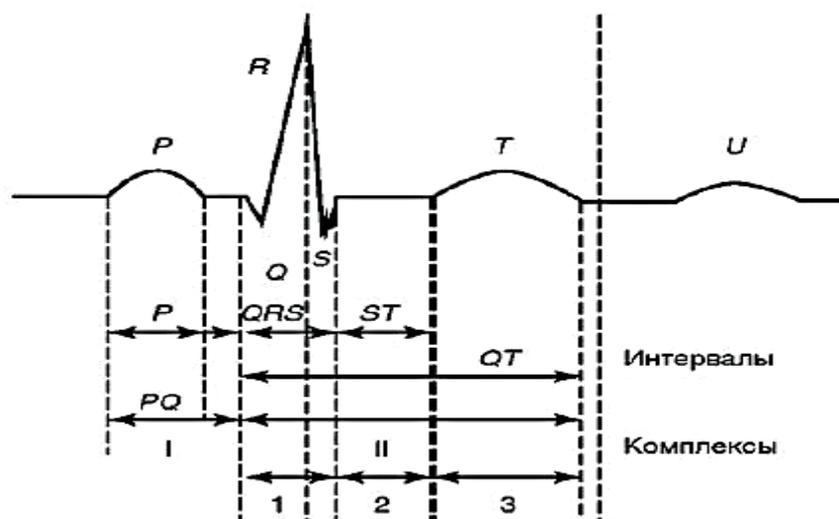


Рис. 2.4.12. Схема интервалов и комплексов ЭКГ: I – процесс распространения возбуждения по предсердиям; II = 1 + 2 + 3 – процесс распространения возбуждения по желудочкам: 1 – процесс распространения возбуждения по желудочкам (деполяризации); 2 – период ранней реполяризации; 3 – период быстрой реполяризации

Элементы нормальной ЭКГ :

- 6 зубцов (P, Q, R, S, T, V);
- 6 интервалов (P-Q, QRS, ST, Q-T, T-P, R-R);
- 2 комплекса (предсердный – P и P-Q; желудочковый – QRST = QRS + ST + T).

Различают 3 стандартных, 3 усиленных и 6 грудных отведений. Правому сердцу соответствуют отведения: II, III, AVF, V1, 2, 3; левому – II, I, AVL, V4, 5, 6.

Особенности ЭКГ у детей:

- 1) чем ребенок младше, тем в большей степени преобладает правый желудочек;
- 2) чем младше ребенок, тем короче интервалы ЭКГ;
- 3) из-за больших размеров предсердий наблюдается высокий зубец P;
- 4) чем младше ребенок, тем в большем числе грудных отведений имеется отрицательный зубец T (от V₁ до V₄);
- 5) миграция источника ритма в пределах предсердий;
- 6) альтернация зубцов желудочкового комплекса;
- 7) неполная блокада правой ножки пучка Гиса;
- 8) синусовая и дыхательная аритмии;
- 9) глубокий зубец Q в III стандартном отведении, грудных отведениях.
- 10) возрастная динамика взаимоотношения амплитуды зубцов R и S:
 - в стандартных отведениях с возрастом ребёнка амплитуда зубца R увеличивается в I отведении и уменьшается в III отведении;
 - амплитуда зубца S, наоборот, уменьшается в I отведении и увеличивается в III отведении;
 - амплитуда зубца R уменьшается в отведениях V₁, V₂ с возрастом ребёнка, а амплитуда зубца S увеличивается;
 - в отведениях V₄₋₆ амплитуда зубца R несколько увеличивается.

Таблица 2.4.16

Нормативные возрастные показатели интервалов ЭКГ у детей (сек)

Элемент	Возраст			
	Грудной	Ранний возраст	Дошкольный	Школьный
Зубец	0,04–0,06	0,5–0,075	0,07–0,085	0,07–0,095
Интервал PQ	0,09–0,16	0,1–0,16	0,11–0,17	0,12–0,19
Интервал QRS	0,03–0,07	0,045–0,075	0,045–0,08	0,045–0,085
Интервал QT	0,23–0,29	0,23–0,32	0,25–0,35	0,026–0,38

4.2. Семиотика нарушений и основные синдромы поражений сердечно-сосудистой системы. Алгоритмы диагностики. Клиническая характеристика. Лабораторная диагностика. Инструментальные исследования

Таблица 2.4.17

Особенности объективного исследования и семиотика поражений сердечно-сосудистой системы

Методы исследования	Последовательность, клинические симптомы	Характеристика, клинические примеры
Оценка физического развития	Соматометрия Соматоскопия Диспропорции развития верхней и нижней половины тела	Отставание в росте (давность заболевания, хронические нарушения гемодинамики и трофики тканей). «Атлетический» плечевой пояс при слабо развитой нижней половине тела (коарктация аорты)
Осмотр кожных покровов	Цвет (бледность, цианоз, иктеричность) Температура Влажность	Цианотическая окраска дистальных отделов конечностей – ладоней, стоп, кончиков пальцев, кожа мраморная, холодная, липкая на ощупь (недостаточность кровообращения); цианоз с голубым оттенком (ВПС с декстропозицией аорты); цианоз с

Продолжение таблицы 2.4.17

	Отеки	фиолетовым оттенком (полная транспозиция сосудов); бледность с малиновым «румянцем» на щеках (стеноз митрального клапана); отеки на стопах, голенях, в тяжелых случаях – до скопления жидкости в полостях – гидроторакс, асцит (недостаточность кровообращения)
Осмотр области шеи	Видимая пульсация сонных артерий и шейных вен	Усиленная пульсация сонных артерий (недостаточность аортальных клапанов); набухание и пульсация шейных вен (сдавление верхней полой вены, ее облитерация, тромбирование; недостаточность трикуспидального клапана)
Осмотр грудной клетки	Деформации Частота и ритмичность дыхания Наличие межреберных втяжений	«Сердечный горб» парастернальный (дилатация правых отделов сердца), расположенный более латерально (увеличение левых отделов сердца); увеличение переднезаднего размера грудной клетки и выбухание вперед верхней трети грудины (гиперволемиа малого круга кровообращения)
Осмотр области сердца	Верхушечный толчок	Усиленная пульсация верхушечного толчка (гипертрофия левого желудочка); смещение толчка вниз (дилатация левого желудочка)
	Сердечный толчок	В норме не определяется, выявляется при гипертрофии и дилатации правого желудочка
Осмотр области живота	Эпигастральная пульсация	Пульсация в области эпигастрия (гипертрофия и дилатация правого желудочка сердца)
Пальпация грудной клетки	Верхушечный толчок 1) локализация 2) площадь 3) высота 4) сила	Усиленный, распространенный верхушечный толчок со смещением вниз (гипертрофия, дилатация левого желудочка)
	Дрожание над двухстворчатым клапаном	Систолическое дрожание над областью 2-го межреберья справа от грудины (стеноз аорты); дрожание над областью 2-го межреберья слева от грудины (открытый артериальный проток, стеноз легочной артерии); диастолическое дрожание у верхушки сердца (митральный стеноз)
Пальпация брюшной полости	Эпигастральная пульсация	Пульсация эпигастральной области в направлении сверху вниз, усиление при глубоком вдохе (гипертрофия и дилатация правого желудочка сердца)
	Пульсация печени	Венный пульс печени (недостаточность трикуспидального клапана)
Пальпация периферических артерий	Исследование пульса: 1) ритмичность 2) напряжение 3) наполнение 4) величина 5) равномерность 6) форма 7) частота	Аритмия дыхательная (максимально выражена у детей в возрасте от 2-х до 10–11-ти лет); учащение пульса более чем на 10–15 % от возрастной нормы – тахикардия; замедление более чем на 10–15 % – брадикардия; альтернирующий пульс (у здоровых новорожденных, при поражении мышцы левого желудочка сердца)
Перкуссия	Границы относительной сердечной тупости. Границы абсолютной сердечной тупости. Границы сосудистого пучка.	Расширение границ сердца (некоторые врожденные пороки сердца, миокардиты, перикардиты, кардиомиопатии)
Аускультация сердца	Выслушивание сердца: 1) ритм 2) звучность	Эмбриокардия – ритм, напоминающий удары метронома – равенство громкости тонов (I и II), равенство интервалов между тонами (у недоношенного и новорожденного ребенка указывает на недостаточную структурную дифференцировку миокарда, в другом возрасте – патология); ослабление I тона на верхушке (ослабление сердечной мышцы, митральная недостаточность); усиление I тона на верхушке (митральный стеноз); усиление III

	<p>Выслушивание шумов:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) систолический, диастолический 2) соотношение с тоном 3) продолжительность 4) сила 5) тембр 6) эпицентр шума 7) проводимость 	<p>тона, ритм галопа (снижение сократительной способности левого желудочка). Шум голосистолический, лентовидный, лучше выслушивается над верхушкой сердца, проводится в подмышечную область (митральная недостаточность); громкий систолический шум сразу после первого тона в течение всей систолы с максимумом над грудиной на уровне III–IV межреберий (изолированный дефект межжелудочковой перегородки); ослабевающий диастолический регургитационный шум на уровне III–IV межреберий слева парастернально (аортальная недостаточность); единственный «щелчок» после I тона на верхушке сердца, либо серия щелчков, а также систолический шум дующего или жестковато-музыкального характера, усиливающийся в положении стоя (пролапс митрального клапана); функциональные шумы и шумы пограничной группы (рис. 4.2.1)</p>
Аускультация сосудов	<p>Выслушивается в точках видимой пульсации или пальпации артериального пульса</p>	<p>Систолический шум над аортой (коарктация аорты, аневризма аорты); тоны над сосудами – сонная, подключичная, бедренная (недостаточность аортальных клапанов); двойной тон Траубе, двойной шум Дюрозье над бедренной артерией (недостаточность клапанов аорты).</p>
Измерение АД	<p>Артериальная гипертензия (АГ)</p>	<p>Вторичная АГ (заболевания почек – гломерулонефрит, пиелонефрит, туберкулез почек, амилоидоз, нефробластома; болезни эндокринной системы – феохромоцитомы, синдром Иценко – Кушинга, адреногенитальный синдром, гипертиреоз). Первичная АГ (артериальная гипертензия «белого халата», вегетососудистые дисфункции, эссенциальная АГ)</p>
	<p>Артериальная гипотензия</p>	<p>Артериальная гипотензия (шоки различного происхождения, ортостатический синдром, эндокринные нарушения – гипотиреоз, гипопаратиреоз; аортальный стеноз, сердечная недостаточность)</p>
	<p>Сравнение АД на верхних и нижних конечностях</p>	<p>АД на верхних конечностях равно или превышает таковое на нижних конечностях при коарктации аорты</p>

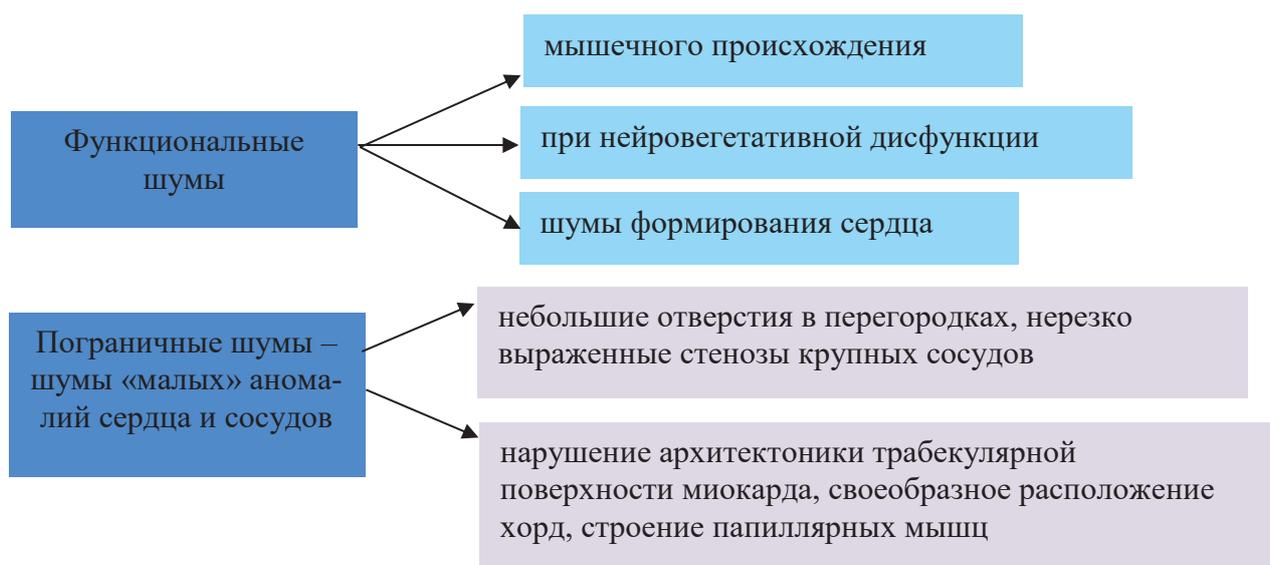


Рис. 2.4.13. Функциональные и пограничные шумы

Основные синдромы поражения миокарда, эндокарда, перикарда

Синдром поражения миокарда характерен для миокардитов различной этиологии (энтеровирусная инфекция, скарлатина, дифтерия и др.), дистрофических и токсических поражений миокарда, опухолей сердца, инфаркта миокарда.

Эндокардит – воспаление внутренней оболочки сердца. Вальвулиты – воспалительные поражения клапанов. Наиболее частыми формами поражения являются ревматический и инфекционный эндокардиты (ИЭ). При осложненном течении после воспалительного процесса в эндокарде формируется приобретенный порок.

Синдром поражения перикарда встречается при перикардитах различной этиологии (рис. 2.4.14, 2.4.15), скоплении жидкости в полости перикарда (крови, трансудата), при системных заболеваниях.

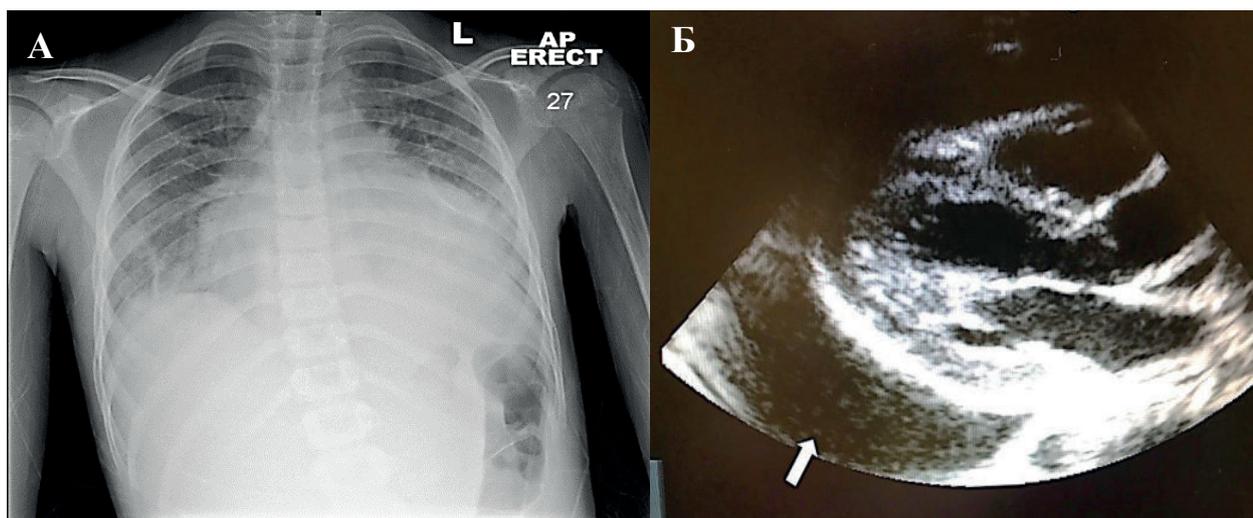


Рис. 2.4.14. Перикардит у ребёнка 12-ти лет. А) рентгенография органов грудной клетки ребёнка при поступлении (кардиомегалия). Б) ЭХОКГ выявлено наличие жидкости в полости перикарда. Проведен перикадиоцентез с введением дренажа в полость перикарда, получено 800 мл серозного содержимого из полости перикарда (Terry C., 2019)

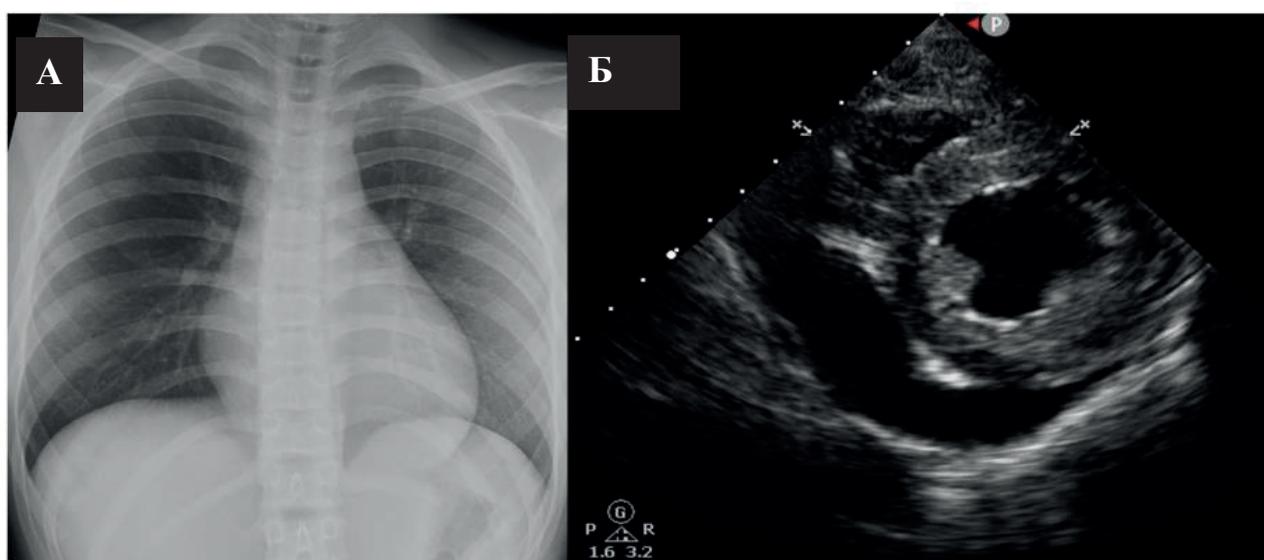


Рис. 2.4.15. Перикардит у девочки 11-ти лет с подтверждённым COVID-19. А – рентгенография органов грудной клетки при поступлении. Б – ЭХОКГ – выявлено наличие жидкости в полости перикарда (Ebihara S., 2024)

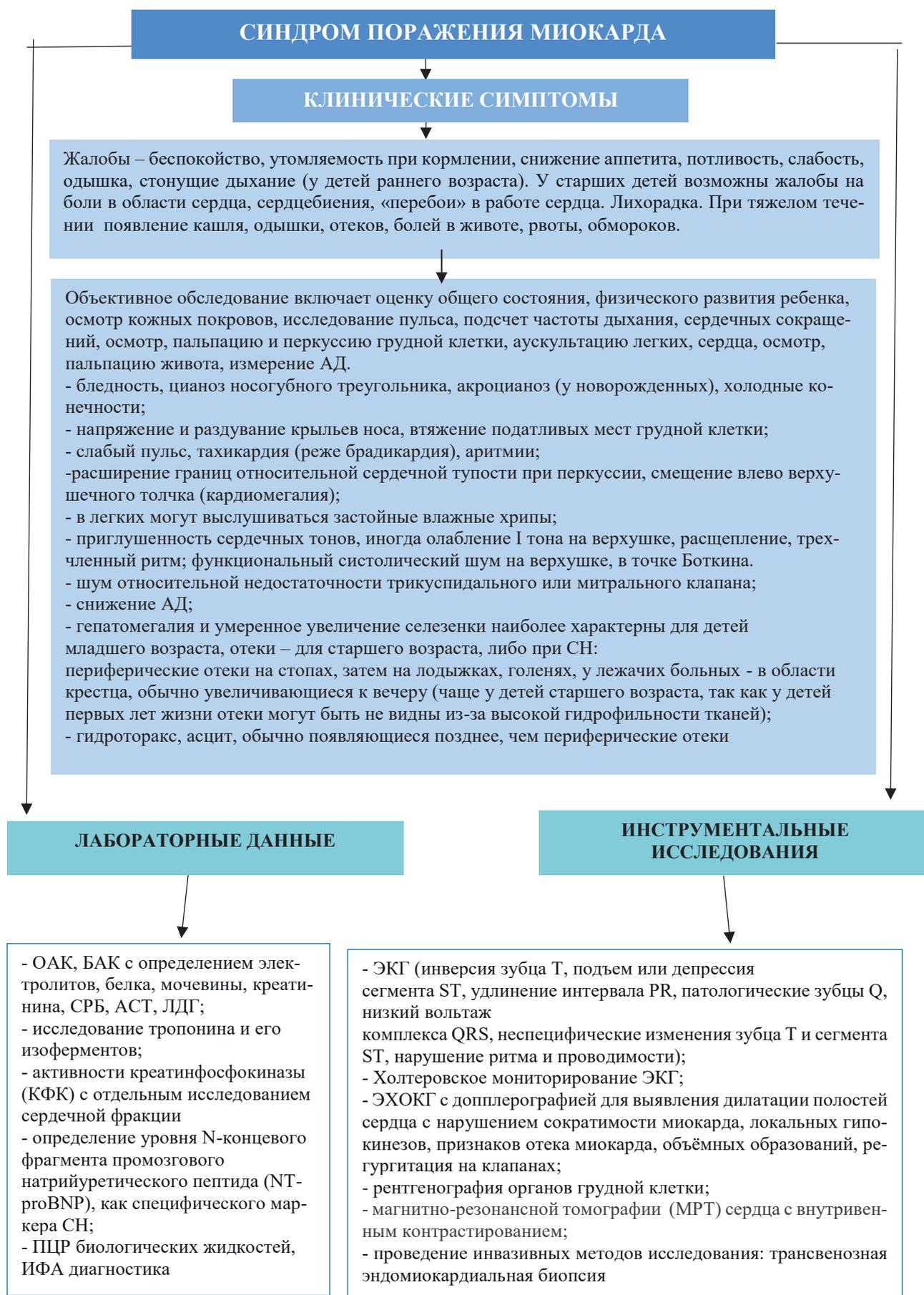


Рис. 2.4.16. Синдром поражения миокарда

Таблица 2.4.15

MPT-признаки миокардиального воспаления (международный консенсус «The Consensus Groupon CMR Diagnosis of Myocarditis», 2009)

№	Признаки
1	- отек ткани миокарда, о котором свидетельствует удлинение времени T2 релаксации миокарда и/или повышение интенсивности сигнала на T2-взвешенных изображениях (глобальное увеличение интенсивности сигнала должно быть количественно определено отношением интенсивности сигнала миокарда к скелетным мышцам $\geq 2,0$). При миокардите он может быть локальным или диффузным
2	- гиперемия и отек миокарда, характеристикой которой является интенсивность сигнала раннего контрастного усиления после введения гадолиний-содержащего контрастного вещества (ГСКВ) на T1-взвешенных изображениях (общий коэффициент увеличения интенсивности сигнала миокарда по сравнению со скелетными мышцами $\geq 4,0$ или абсолютное увеличение сигнала от миокарда $\geq 45\%$), соответствует миокардиту в острый период воспаления
3	- некроз/фиброз миокарда, на основании T1-взвешенных изображений с поздним накоплением ГСКВ (late gadolinium enhancement – LGE). Изображения должны быть получены как минимум через 5 минут после инъекции ГСКВ, минимум один фокус повреждения
+	- наличие дисфункции ЛЖ или перикардального выпота является дополнительным подтверждающим доказательством миокардита

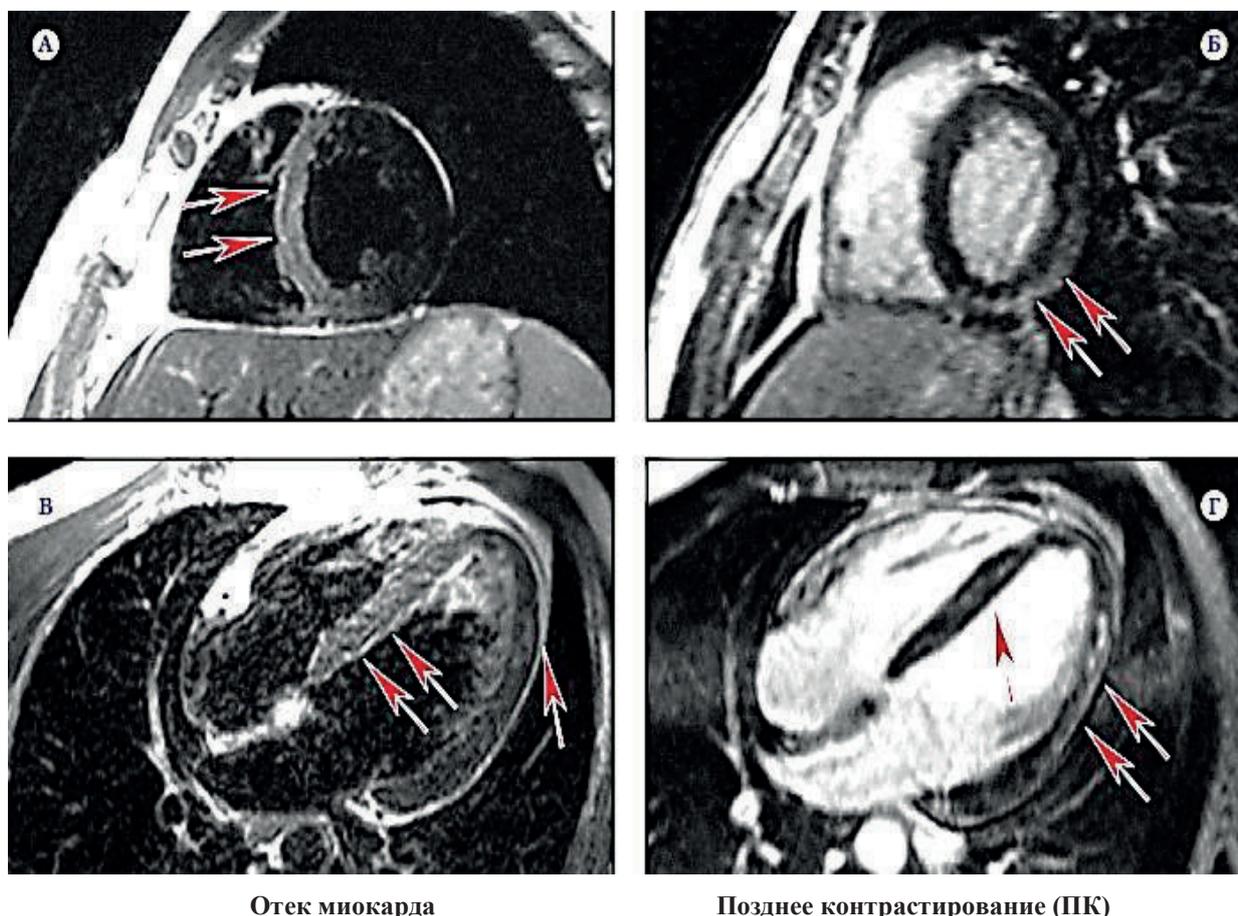


Рис. 2.4.17. МРТ признаки миокардита. А, Б – короткая ось ЛЖ, В, Г – четыре камеры, длинная ось ЛЖ. А, В – признаки интенсивного отека миокарда на T2-взвешенных изображениях в межжелудочковой перегородке (МЖП) (А, В), боковой стенке (В). Б, Г – зоны ПК в боковой стенке ЛЖ (Б, Г), МЖП (Г) (Стукалова О.В., 2016)

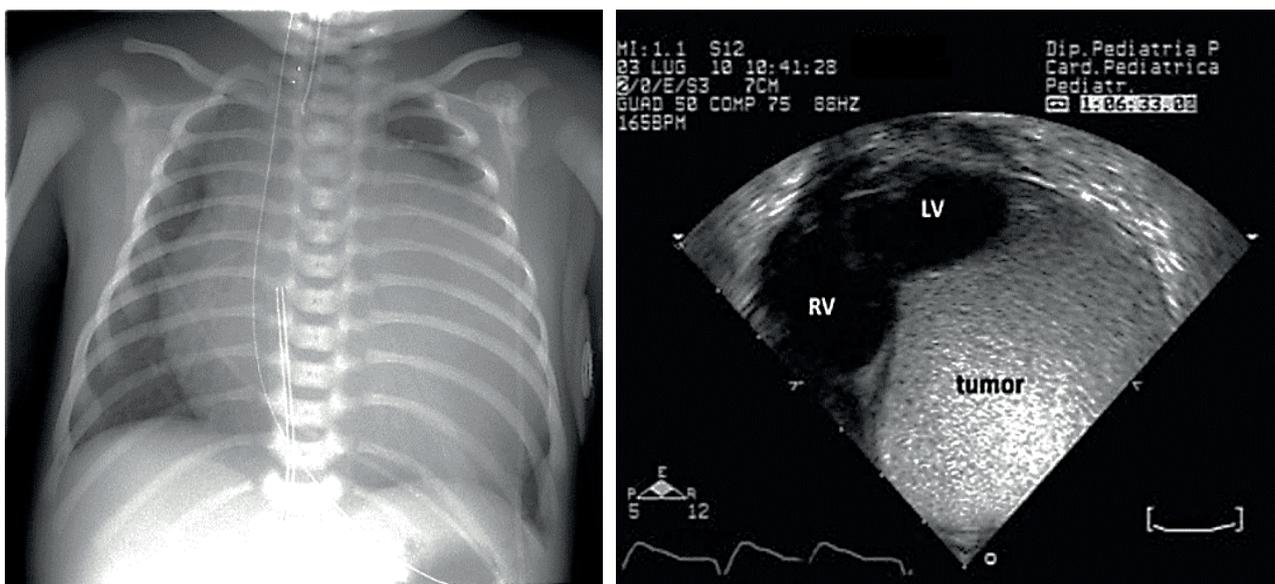


Рис. 2.4.18. Рабдомиома сердца. Ребенок родился путем Кесарева сечения на 38-й неделе беременности, при рождении появились цианоз и брадикардия, потребовавшие немедленной интубации и искусственной вентиляции легких. Рентген грудной клетки продемонстрировал кардиомегалию с кардиоторакальным индексом (КТИ) 0,7. ЭХОКГ подтвердило диагноз большого образования в сердце, расположенного на задней стенке и на верхушке левого желудочка. МРТ показала большую массу (5,5 см), возникающую из левой атриовентрикулярной борозды и распространяющуюся на боковую стенку и верхушку ЛЖ, вплоть до межжелудочковой перегородки. Лечение хирургическое. Диагноз – рабдомиома сердца. Послеоперационный прогноз благоприятный (Padalino M. A. et al., 2011)

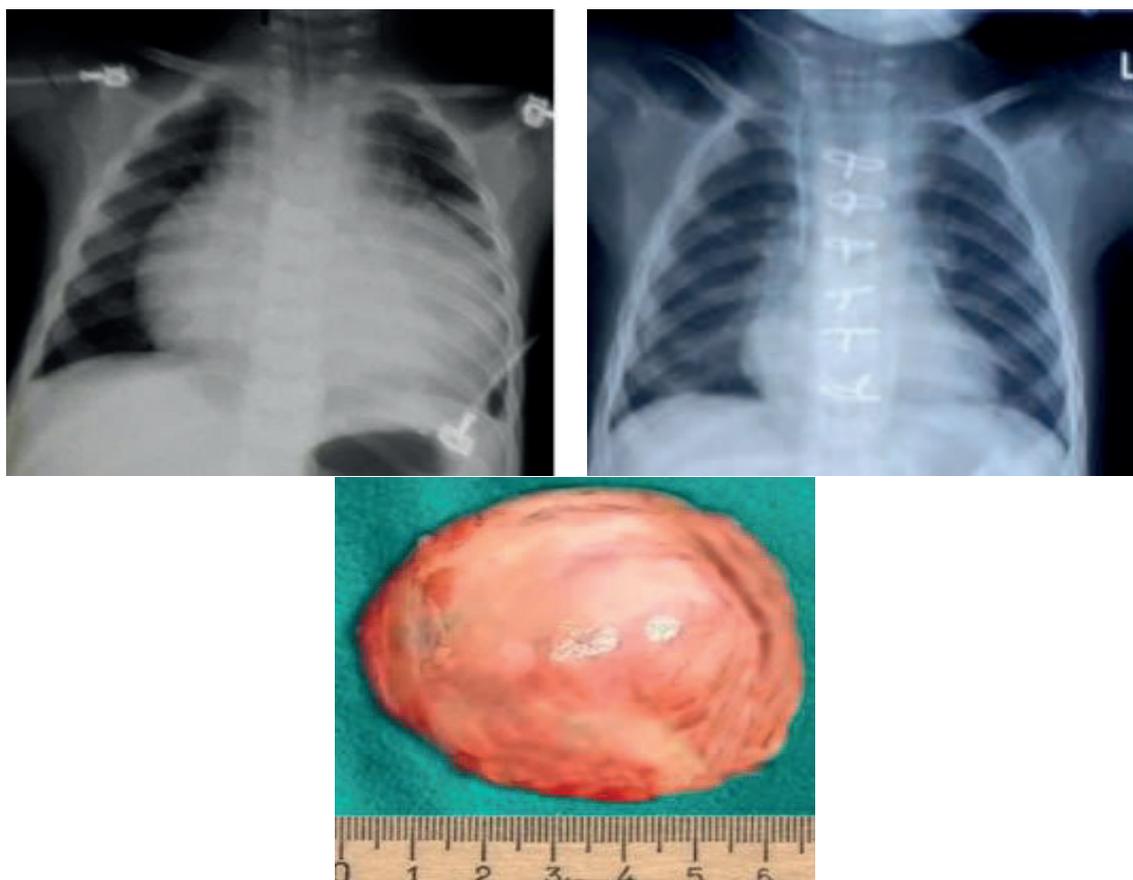


Рис. 2.4.19. Мальчик 19 месяцев, поступает с жалобами на кашель, одышку. На рентгенограмме лёгких при поступлении (слева) – кардиомегалия, гидроперикард. ЭХОКГ – объёмное образование справа возле сердца размером 55×45×49 мм. Лечение хирургическое. Диагноз – тератома сердца (макропрепарат показан на рисунке внизу). Послеоперационный прогноз благоприятный. Рентгенограмма лёгких ребёнка при выписке показана справа, верхняя ряд (Kravchenko V. et al., 2022)

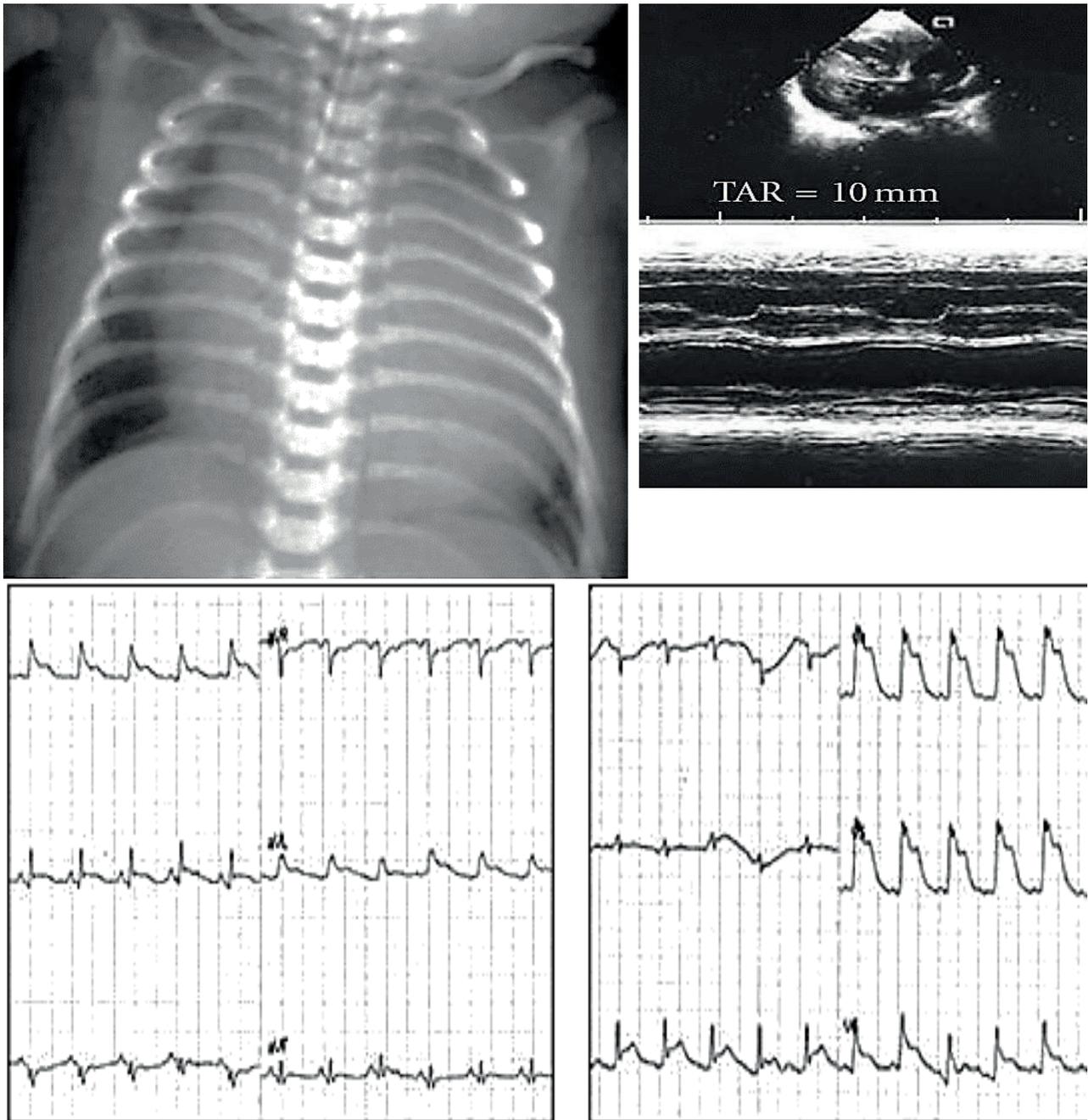


Рис. 2.4.20. Инфаркт миокарда у новорождённого с неонатальной асфиксией и тяжелой анемией, имевшего нормальную анатомию сердца и коронарных артерий. Ребенок родился на 38-й неделе беременности в результате самопроизвольных родов. Во время беременности обследований не проводилось. Вес при рождении – 3470 г, оценка по шкале Апгар 1/3/3. После родов ребенку потребовалась немедленная сердечно-легочная реанимация с интубацией, наружным массажем сердца, искусственной вентиляцией легких и немедленным переливанием крови по поводу тяжелой анемии.

А – рентгенограмма грудной клетки – кардиомегалия; Б – эхокардиография в 2-D и М-режимах – бивентрикулярная гипертрофию с гипокинезией левого желудочка; В – ЭКГ – выраженные признаки субэндокардиальной ишемии (подъем сегмента ST-T). При вскрытии – обширный субэндокардиальный инфаркт ЛЖ, диффузные паренхиматозные кровоизлияния в легких, почках, надпочечниках и головном мозге; гистологические признаки гипертрофии миокарда, эозинофилия и наличие полиморфноядерных клеток (Fesslova V. et al, 2010)

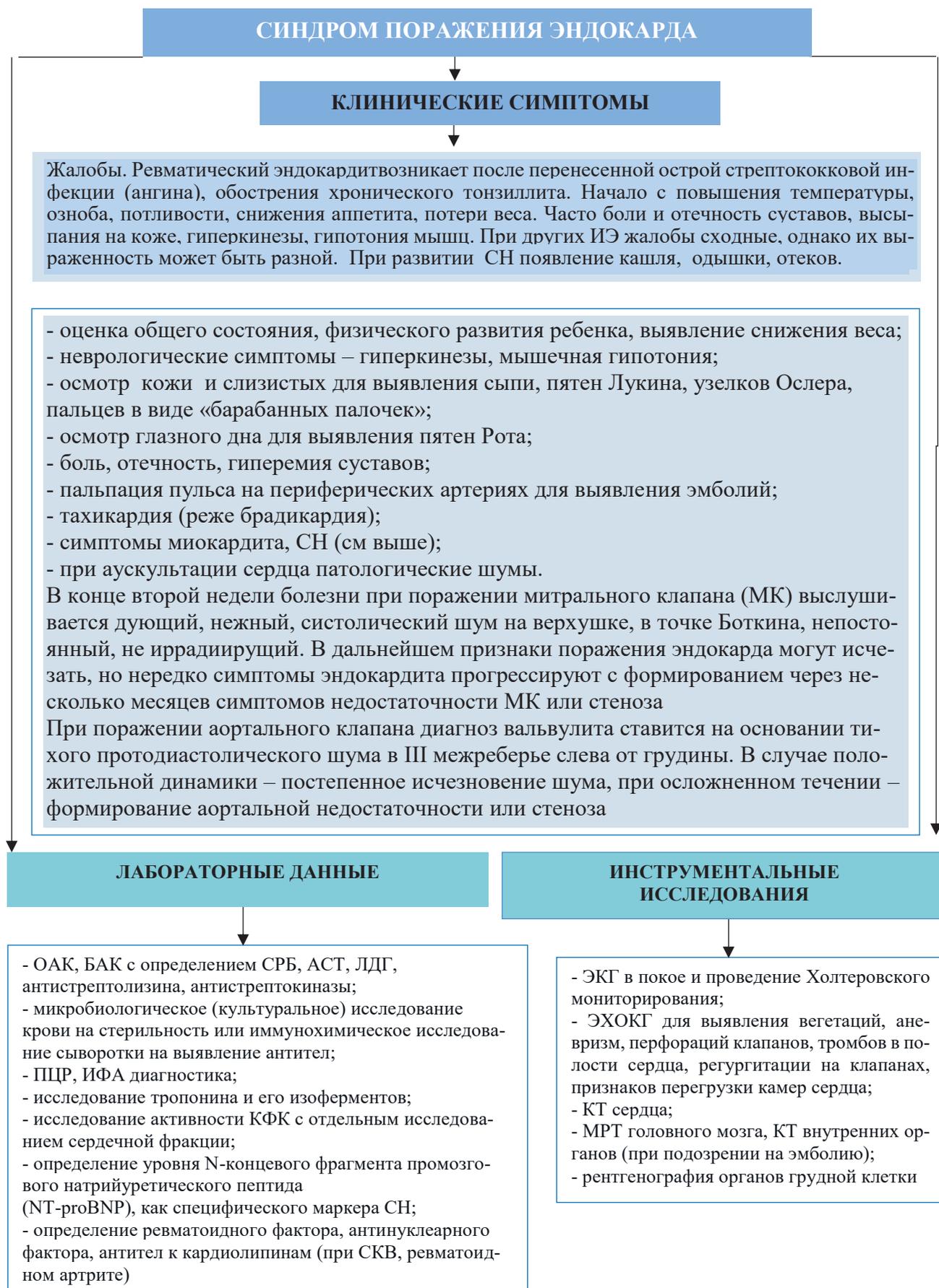


Рис. 2.4.21. Синдром поражения эндокарда

Таблица 2.4.16

Клиническая характеристика приобретенных пороков сердца

Приобретенный порок: клиническая картина	Аускультация	ЭКГ	ЭхоКГ
Недостаточность митрального клапана: жалоб дети могут не предъявлять. При длительном течении одышка, кашель, сердцебиение, «сердечный горб». Усиление верхушечного толчка, смещение перкуторных границ влево	I тон на верхушке ослаблен, систолический шум дующего тембра на верхушке и в V точке, усиливается после нагрузки, лучше выслушивается в горизонтальном положении, проводится в подмышечную область. Усиление II тона на легочной артерии	широкий, двугорбый зубец P (P-mitrale)	митральная регургитация, перегрузка левого предсердия
Митральный стеноз: одышка, утомляемость, бледность, цианотический румянец. Верхушечный толчок ослаблен, «кошачье мурлыканье». Смещение перкуторных границ вверх и вправо	I тон на верхушке «хлопающий»; акцент II тона на легочной артерии; выслушивается диастолический шум с пресистолическим усилением у верхушки и в V точке, лучше всего в положении лежа на левом боку	«митрализация» зубца P	препятствие току крови через левое атриовентрикулярное отверстие, признаки перегрузки левого предсердия
Недостаточность клапана аорты: одышка, сердцебиение при нагрузке. Бледность кожи, пульсация периферических сосудов, симптом Мюссе. Увеличение пульсового давления за счет снижения диастолического компонента; пульс быстрый, скачущий	диастолический «льющийся» шум вдоль левого края грудины, во II–III межреберьях. Ослабление I тона на аорте	повышение электрической активности левого желудочка	регургитация на клапанах аорты, признаки перегрузки левого желудочка
Стеноз устья аорты: боли в сердце в связи с недостаточным кровенаполнением коронарных сосудов, головокружение. Бледность кожи, мягкий пульс слабого наполнения, снижение САД	систолический шум в V точке или во втором межреберье справа от грудины, усиливающийся после нагрузки	повышение электрической активности левого желудочка	шум препятствия току крови через выходной отдел аорты, признаки перегрузки левого желудочка

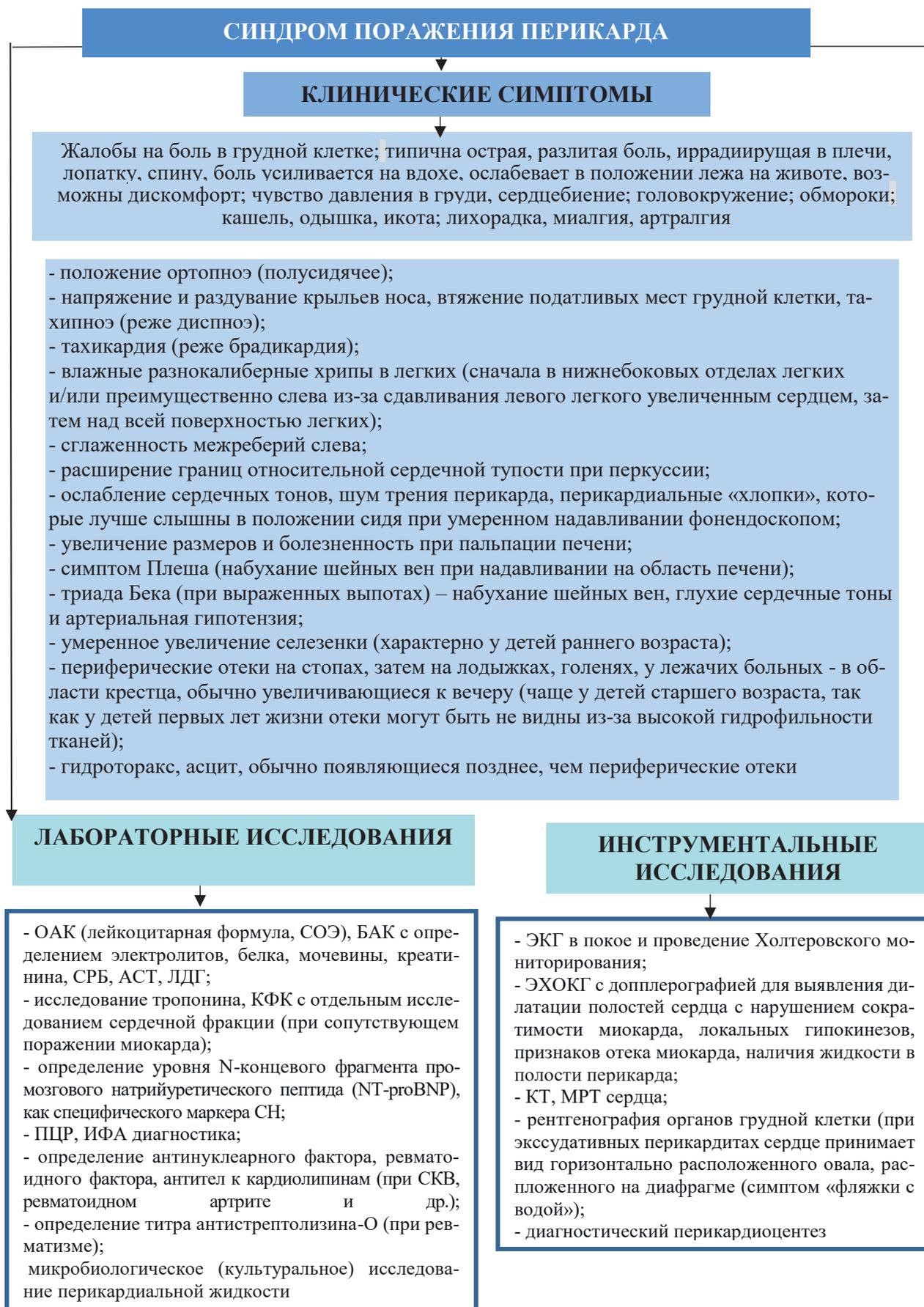


Рис. 2.4.22. Синдром поражения перикарда

Инструментальные исследования при синдроме скопления жидкости в полости перикарда

ЭКГ. При наличии значительного выпота в полости перикарда наблюдается тотальное снижение амплитуды и альтернация комплексов QRS. К ранним изменениям на ЭКГ относятся:

- корытообразный подъем сегмента ST без реципрокной депрессии в других отведениях и без патологических зубцов Q;
- формирование высокого положительного зубца Т (конкордантный подъем) в стандартных отведениях, максимально во II отведении, с последующими изоэлектричностью и инверсией;
- через 1–2 дня интервал ST опускается ниже изоэлектрической линии с последующим возвратом к изоэлектрической линии в течение нескольких дней, изменения ST и Т носят динамический характер, причем ST возвращается к изолинии раньше, чем зубец Т становится отрицательным;
- при медленно прогрессирующих перикардитах изменений ЭКГ не возникает.

Таблица 2.4.17

Критерии диагностики перикардита по данным ЭхоКГ

Одномерная ЭхоКГ	Двухмерная ЭхоКГ
Утолщение перикарда	Визуализация перикарда в виде единой или двойной утолщенной линии, окружающей сердце
Резкое увеличение скорости движения задней стенки левого желудочка в диастолу	При выпотном перикардите визуализация слоя жидкости спереди и сзади от контура сердца в виде анэхогенного пространства, нередко уплотнение листков перикарда и наличие неоднородных теней фибринозных отложений. При больших выпотах – характерные колебания сердца внутри растянутого перикардального мешка
Парадоксальное движение межжелудочковой перегородки: быстрое переднее перемещение перегородки во время фазы наполнения предсердий до начала комплекса QRS	Дилатация нижней полой вены и печеночной вены
Преждевременное открытие клапана легочной артерии	Перемещение межпредсердной и межжелудочковой перегородки влево при вдохе
Признаки повышения конечно-диастолического давления в правом и левом желудочке: В-волна на атриовентрикулярных клапанах	
Уменьшение полости левого желудочка.	
Дилатация левого и правого предсердия.	
Конкордантное движение листков перикарда, без существенного изменения расстояния между ними в систолу и диастолу.	

ЭХОКГ рекомендуется всем пациентам с подтвержденным или предполагаемым поражением перикарда. У плода жидкость в перикарде может быть определена при ЭХОКГ с 20-й недели гестации; в норме толщина слоя жидкости не более 2 мм. Увеличение количества выпота может быть признаком водянки плода, резус-конфликта, гипоальбуминемии, иммунной патологии, внутриутробной инфекции или опухолевого процесса.

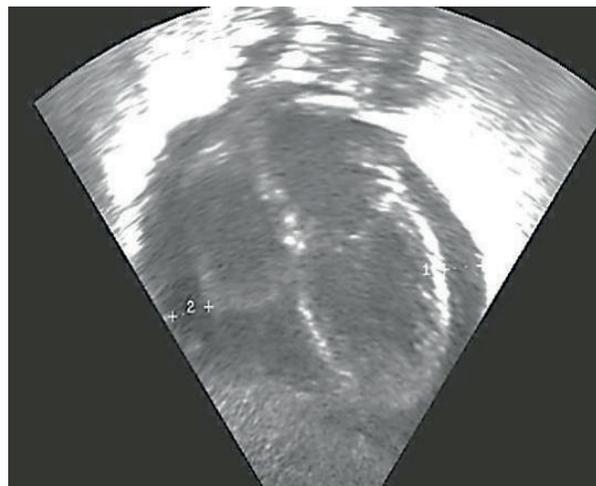
У старших детей и взрослых используют следующие градации выпота:

- маленький (расхождение листков перикарда в диастолу <10 мм);
- умеренный (≥ 10 мм сзади), большой (≥ 20 мм);
- очень большой (≥ 20 мм и сдавление сердца).

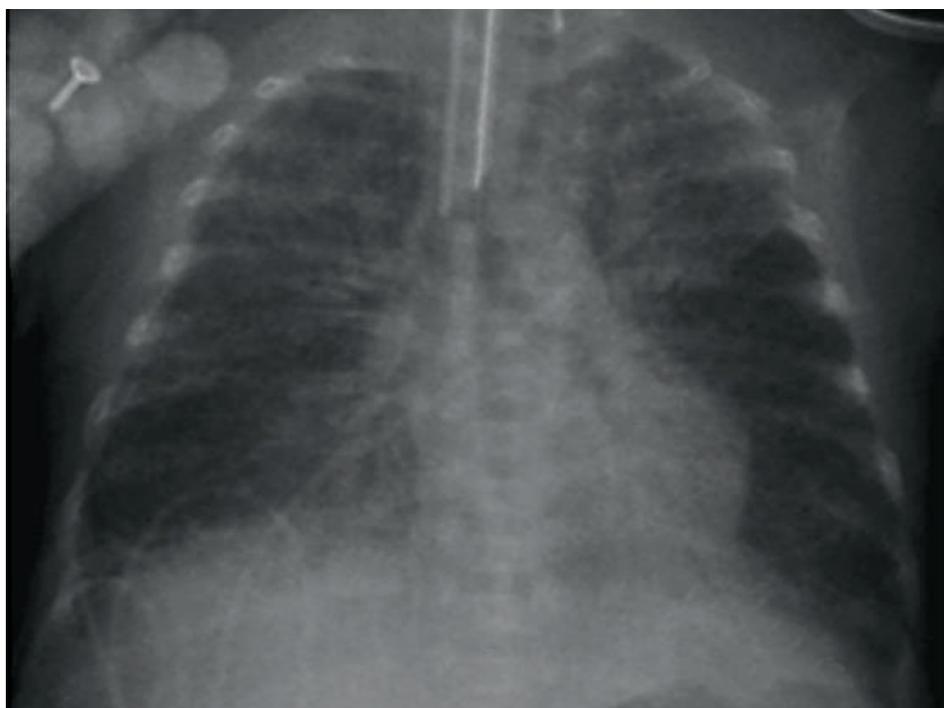
При большом объеме выпота сердце может свободно двигаться в полости перикарда («плавающее сердце»). Эти усиленные движения сердца вызывают «псевдо» движения его структур при ЭХОКГ, такие как псевдопролапс митрального клапана, псевдосистолическое движение митрального клапана вперед, парадоксальное движение межжелудочковой перегородки, закрытие аортального клапана в середине систолы.



А



Б



В

Рис. 2.4.23. Перикардит у новорождённого в возрасте 3 недели. Ребёнок родился недоношенным на 25 неделе беременности с весом 720 г. ПЦР мазка из носоглотки – положительный результат на вирус парагриппа. А – рентгенография грудной клетки – двусторонние лёгочные инфильтраты и значительная кардиомегалия. Б – ЭХОКГ – перикардиальный выпот, затрагивающий преимущественно правые камеры. В – рентгенография грудной клетки – положительная динамика через 5 дней на фоне терапии (Aranda Cazón C., 2017)

Врожденные пороки сердца

Наиболее распространена в клинической практике классификация врожденных пороков сердца (ВПС) по Marder С. в модификации Мутафьян О.А. и соавт., 2005 г. (табл. 2.4.18).

Таблица 2.4.18

Классификация врожденных пороков сердца

Особенности гемодинамики	Без цианоза	С цианозом
Обогащение малого круга кровообращения	Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП). Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП). Открытый артериальный проток (ОАП). Аномальный дренаж легочных вен (АДЛВ). Неполная атрио-вентрикулярная коммуникация (АВК)	Транспозиция магистральных сосудов (ТМС). Главный легочной ствол. Общий артериальный ствол (ОАС). Единственный (общий) желудочек сердца (ЕЖС)
Обеднение малого круга кровообращения	Изолированный стеноз легочной артерии (СЛА)	Транспозиция магистральных сосудов со стенозом легочной артерии (ТМС+СЛА). Тетрада Фалло. Трикуспидальная атрезия. Болезнь Эбштейна. Общий артериальный ствол ложный ложный
Препятствие кровотоку в большом круге кровообращения	Стеноз аорты (СА). Коарктация аорты (КоА)	
Без существенных нарушений гемодинамики	Декстрокардия. Аномалия расположения сосудов. Сосудистое кольцо – двойная дуга аорты. Небольшой дефект в мышечной части межжелудочковой перегородки (болезнь Толочинова–Роже)	
Фаза течения порока: первичной адаптации; относительной компенсации; терминальная		

Основные ВПС можно разделить на 3 группы (табл. 2.4.19). В клинической практике наиболее часто встречаются ДМЖП, ДМПП, ОАП, коарктация аорты, тетрада Фалло.

Таблица 2.4.19

Основные варианты ВПС

Нарушение гемодинамики	Врожденные пороки сердца
I. Пороки со сбросом крови слева-направо (артериально-венозный сброс)	<ul style="list-style-type: none"> • Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) • Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) • Открытый артериальный проток (ОАП)
II. Пороки с венозно-артериальным сбросом и артериальной гипоксемией	<ul style="list-style-type: none"> • Тетрада Фалло • Транспозиция магистральных сосудов (ТМС) • Синдром гипоплазии левого сердца • Тотальный аномальный дренаж легочных вен
III. Пороки с препятствием кровотоку (синдром шлюза)	<ul style="list-style-type: none"> • Стеноз или атрезия легочной артерии • Стеноз аорты • Коарктация аорты • Атрезия трехстворчатого клапана

Основные группы ВПС

В клинической практике наиболее часто встречаются пять ВПС – ДМЖП, ДМПП, ОАП, коарктация аорты, тетрада Фалло.

I. Пороки со сбросом крови слева-направо

Основные синдромы:

- синдром сброса;
- синдром увеличения кровотока через легкие (гиперволемиа);
- синдром перегрузки левых отделов сердца;
- синдром перегрузки правых отделов (ПЖ) сердца – при развитии легочной гипертензии (ЛГ).

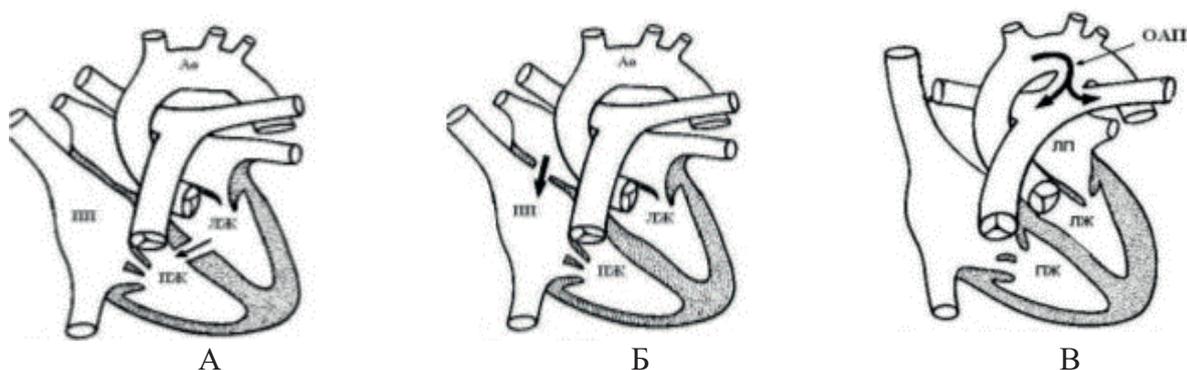


Рис. 2.4.24. ВПС со сбросом крови слева-направо. А – ДМЖП; Б – ДМПП; В – ОАП.
 Ао – аорта, ПП – правое предсердие, ПЖ – правый желудочек, ЛП – левое предсердие, ЛЖ – левый желудочек

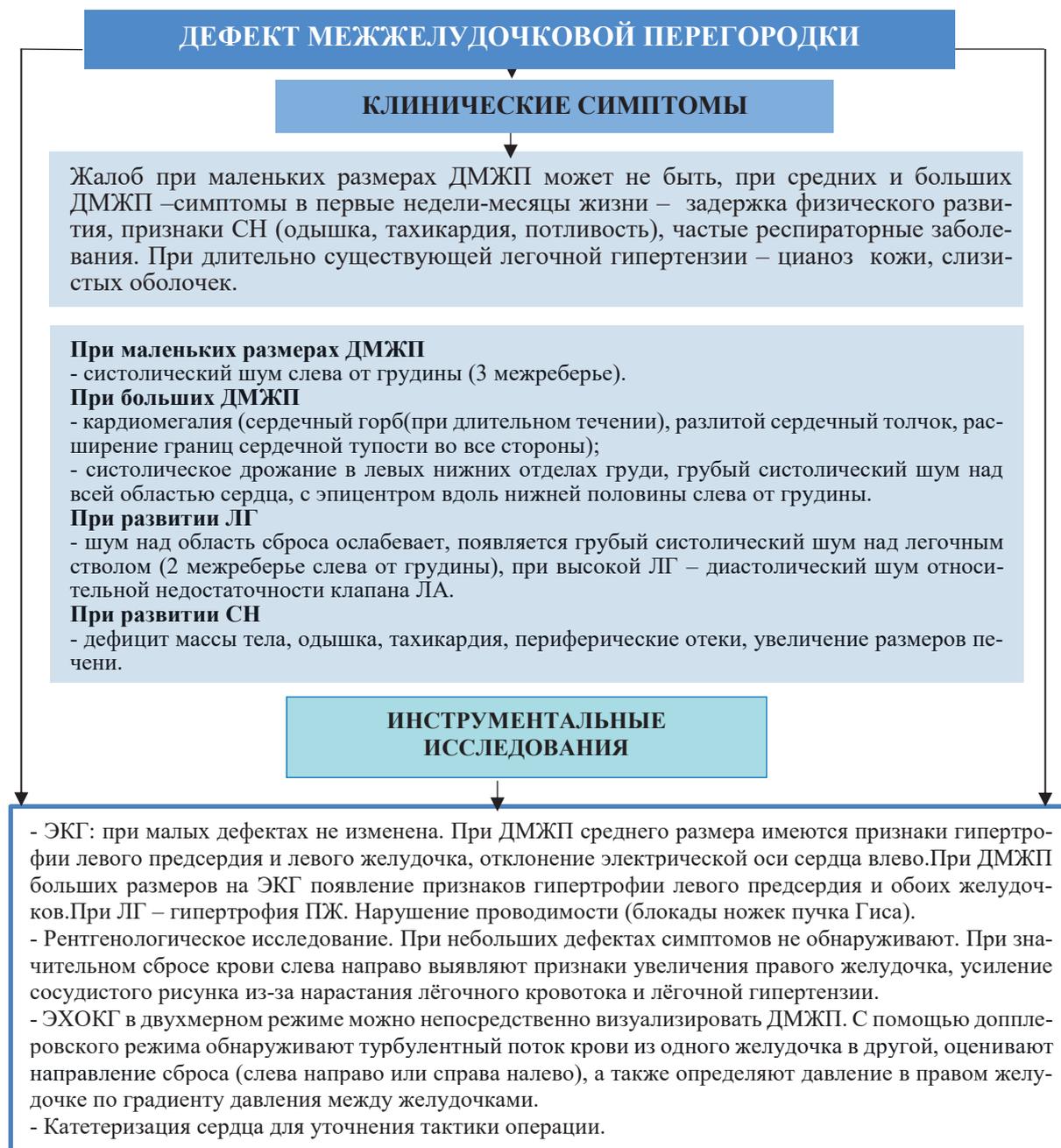


Рис. 2.4.25. Дефект межжелудочковой перегородки

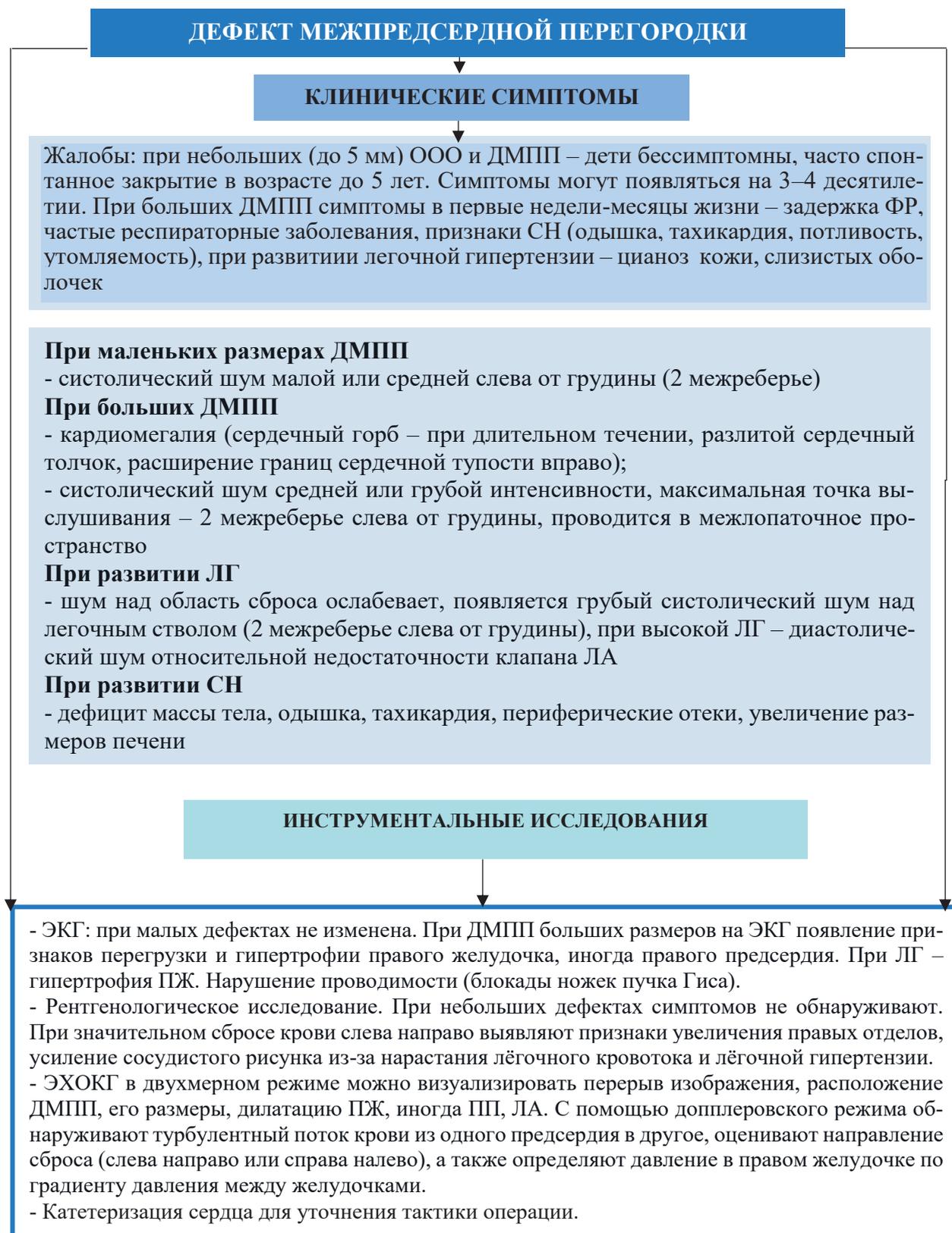


Рис. 2.4.26. Дефект межпредсердной перегородки

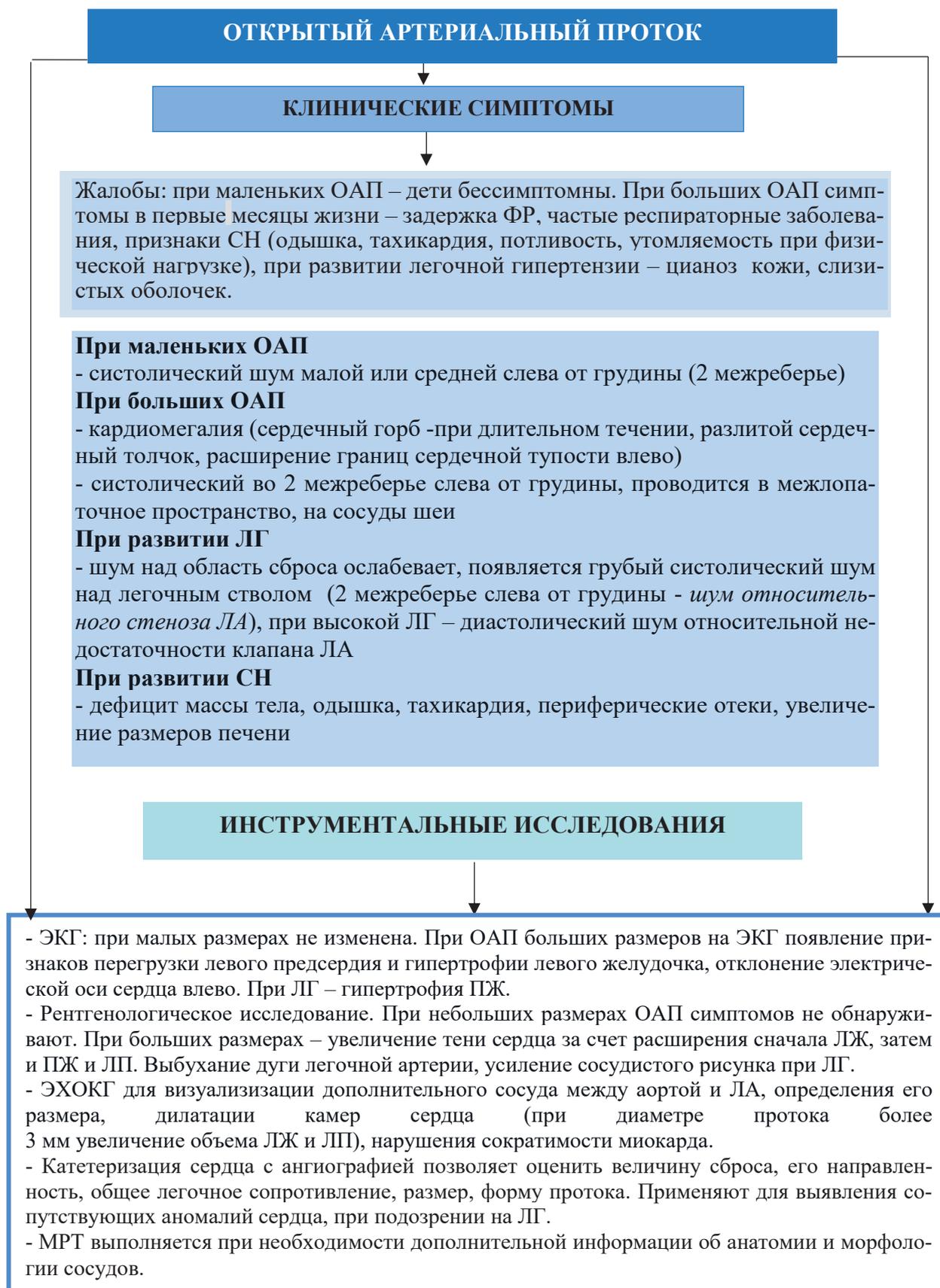


Рис. 2.4.27. Открытый артериальный проток

II. Пороки с венозно-артериальным сбросом и артериальной гипоксемией

Наиболее распространенным ВПС в данной группе является Тетрада Фалло – комбинированный порок, характеризующийся сочетанием четырех морфологических компонентов (рис. 4.2.9):

- большой ДМЖП;
- стеноз ЛА;
- гипертрофия миокарда ПЖ;
- смещение (декстрапозиция) аорты вправо – «верхом сидящая аорта» над межжелудочковой перегородкой.

Нарушение гемодинамики при тетраде Фалло характеризуется обеднением малого круга кровообращения и поступлением в большой круг смешанной крови.

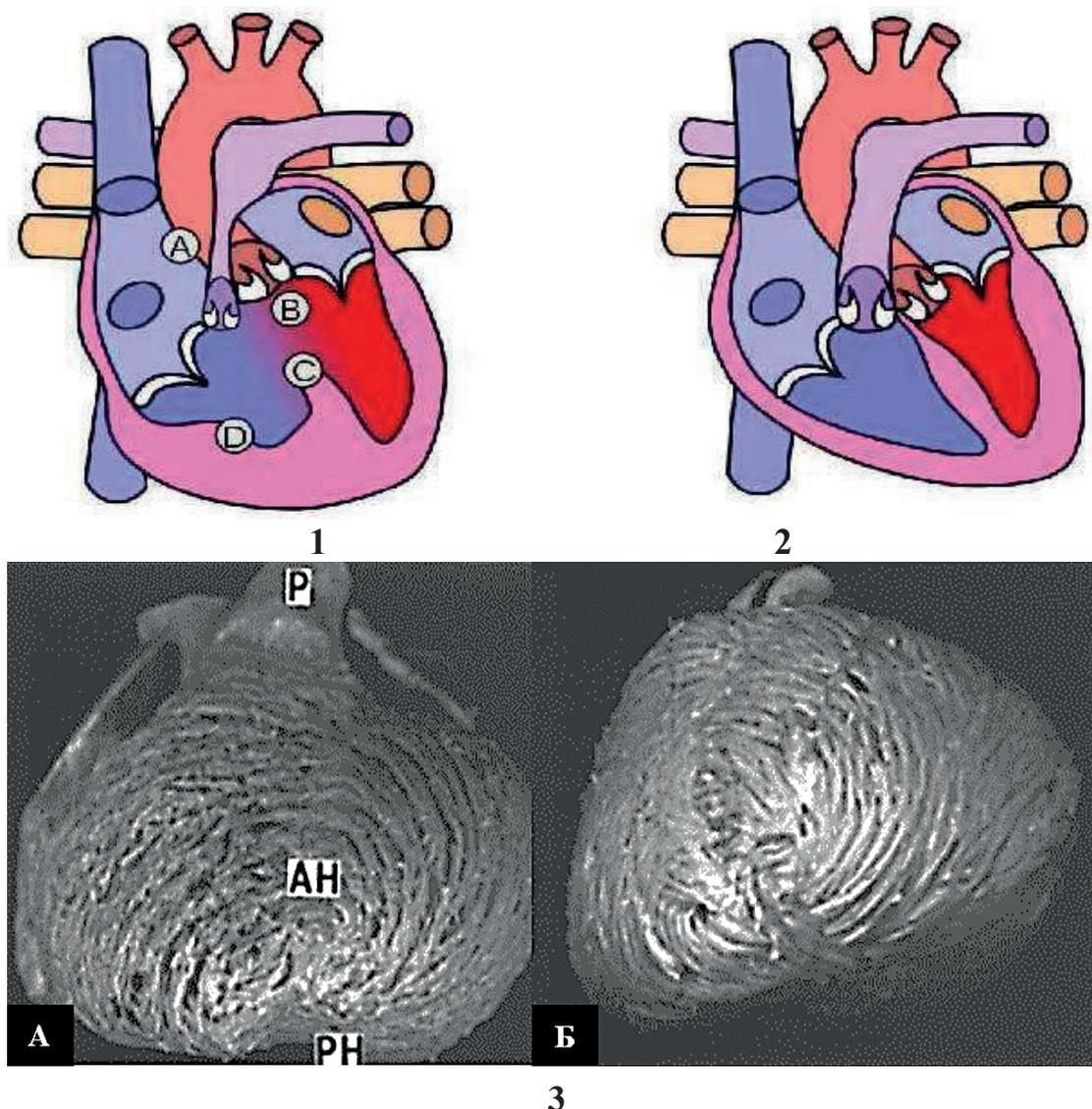


Рис. 2.4.28. Анатомия сердца при тетраде Фалло (1) и в норме (2). А – стеноз ЛА; В – декстрапозиция аорты; С – ДМЖП; D – гипертрофия миокарда ПЖ. (3) Вид из апикальной проекции нормального сердца (А) и образца при тетраде Фалло (Б) (Sanchez-Quintana D., Anderson R. H., Ho S. Y., 1996)

Основные синдромы при тетраде Фалло:

- Синдром шлюза (стеноз) – препятствие кровотоку
- Синдром сброса (право-левый)
- Синдром перегрузки правых отделов сердца
- Синдром уменьшения кровотока через легкие (гиповолемия)

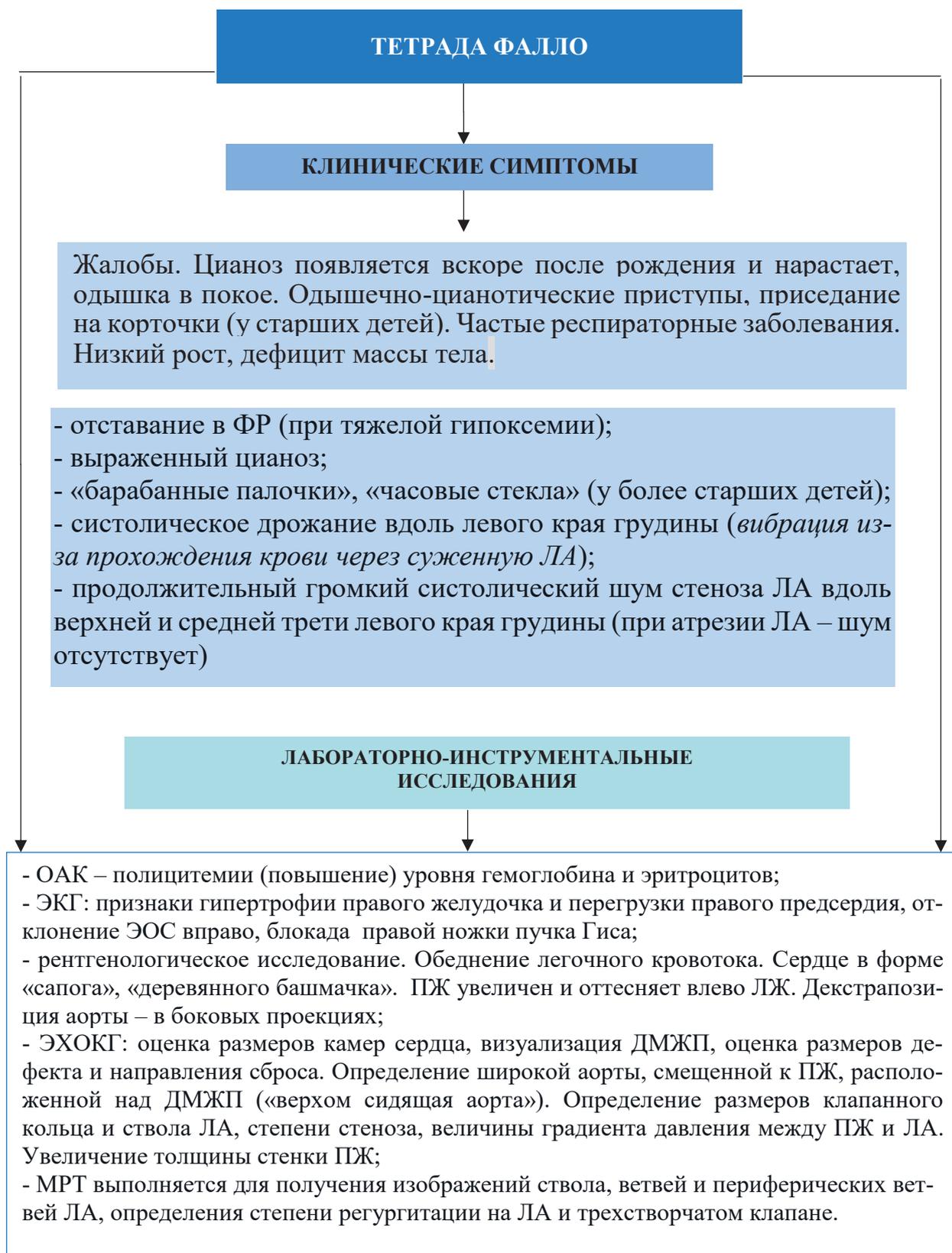


Рис. 2.4.29. Тетрада Фалло

III. Пороки с препятствием кровотоку (синдром шлюза)

Коарктация аорты (КоАо) – аномальное сужение Ао в области перешейка (реже – в восходящем, нисходящем, брюшном отделах).

Гемодинамика: обогащение кровью верхней части тела, обеднение – нижней. Повышенные давления в ЛЖ, ЛП. Гипертрофия ЛЖ, затем ЛП.

Гемодинамика и клиника порока зависит от:

- степени сужения (от минимального сужения до полного закрытия просвета);
- отношения расположения к артериальному протоку (рис.5.18) (преддуктальный, юкстадуктальный, постдуктальный варианты).

Основные синдромы при КоАо:

- синдром шлюза (стеноз) – препятствие кровотоку;
- синдром перегрузки левых отделов сердца;
- синдром артериальной гипертензии (у детей старшего возраста).

КоАо часто сочетается с другими ВПС (ОАП, гипоплазия аорты, двустворчатый клапан Ао, ДМЖП и др.).

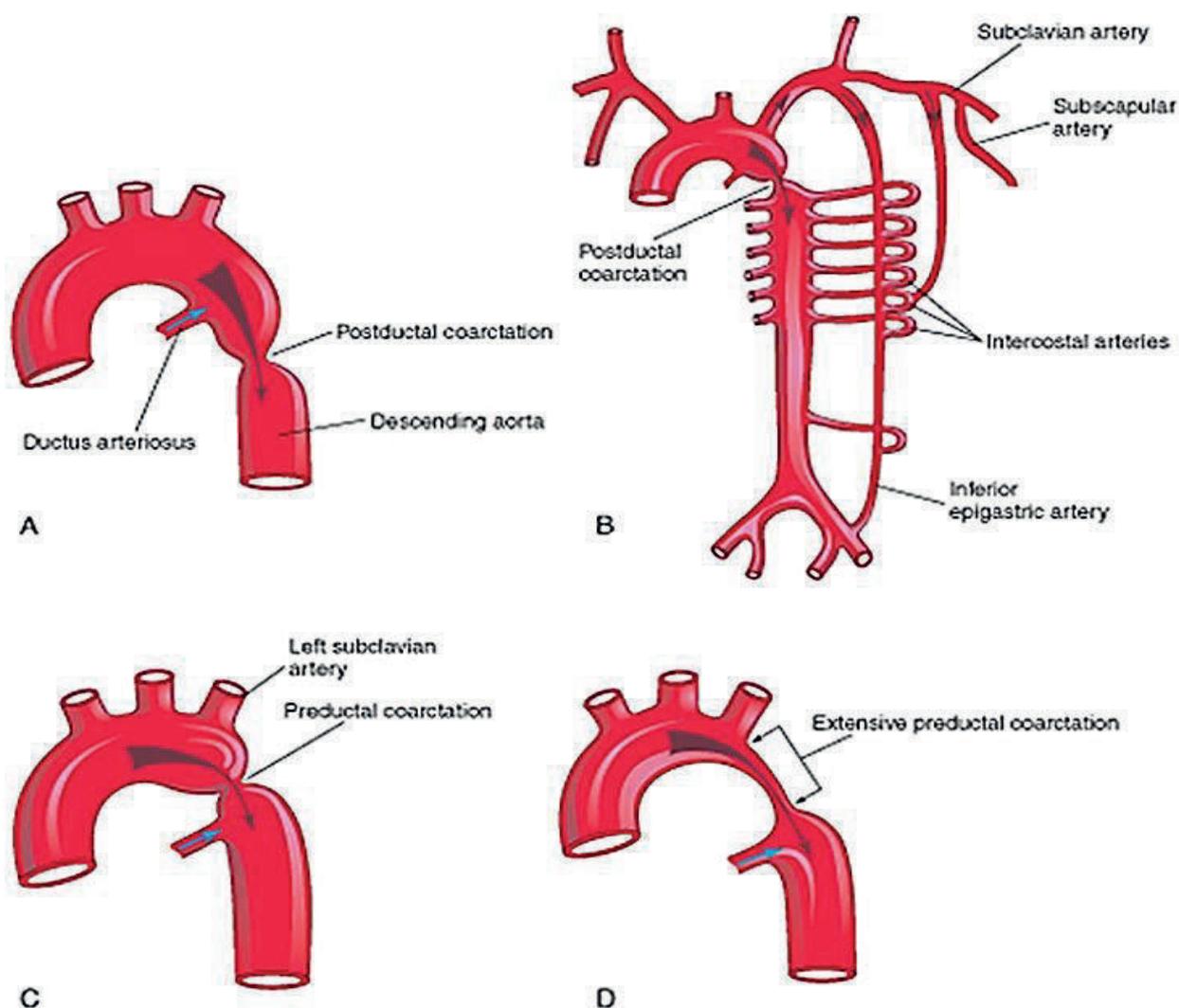


Рис. 2.4.30. Коарктация аорты (КоАо). А – постдуктальная КоАо; В – гемодинамика при постдуктальной КоАо; С, D – варианты преддуктальной КоАо

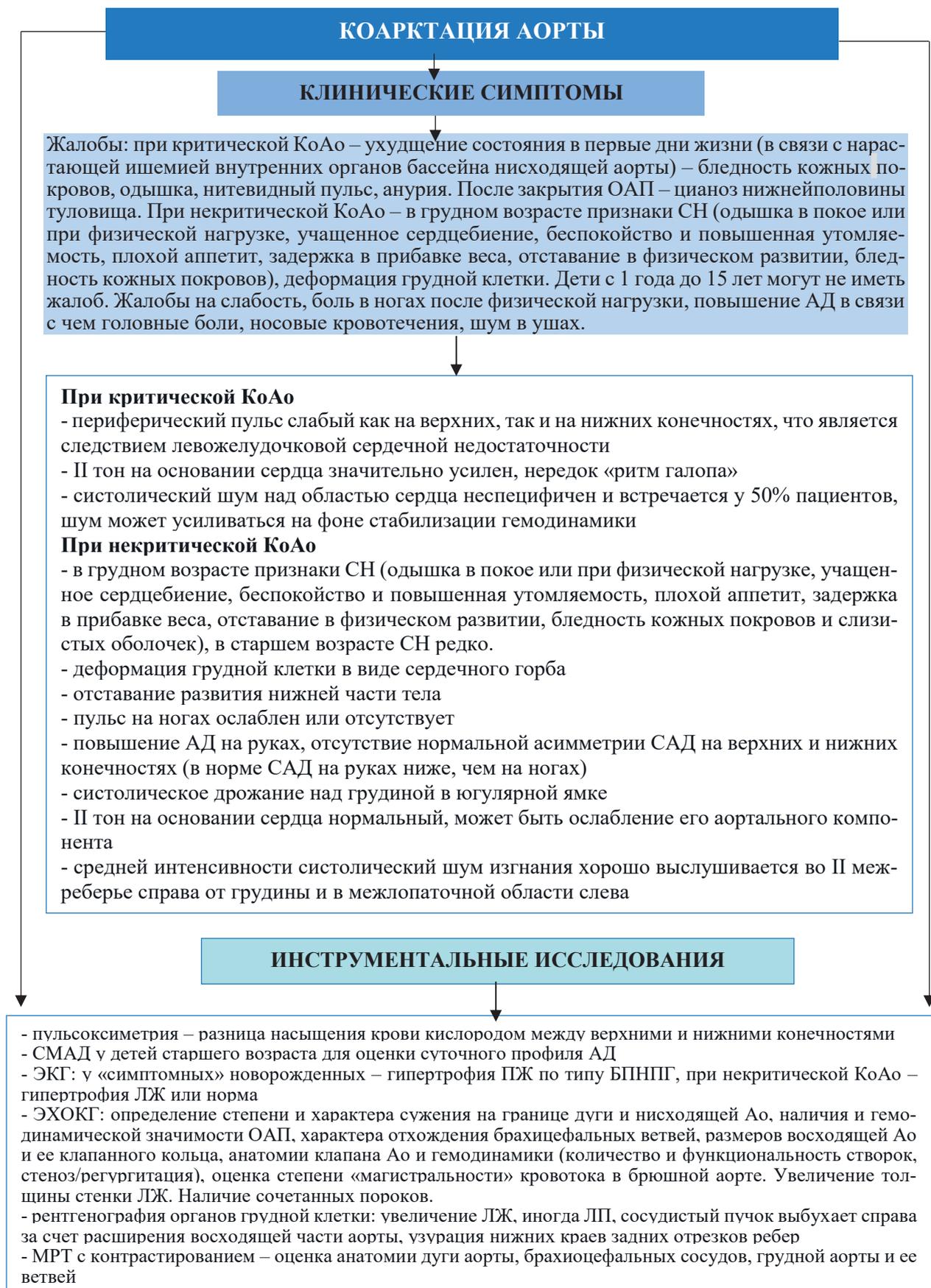


Рис. 2.4.31. Коарктация аорты

Синдром аритмии синдром нарушения ритма и проводимости сердца

Таблица 2.4.20

ЭКГ изменения ритма и проводимости (Мурашко В.В., Струтынский А.В., 2007)

I. Нарушение образования импульса	<p>А. Нарушения автоматизма СА-узла (синусовая тахикардия, брадикардия, синусовая аритмия, синдром слабости синусового узла)</p> <p>Б. Эктопические ритмы, обусловленные преобладанием автоматизма эктопических центров (предсердные, из АВ-соединения, желудочковые, миграция источника ритма)</p> <p>В. Эктопические (гетеротопные) ритмы, обусловленные механизмом повторного входа волны возбуждения (экстрасистолия, пароксизмальная тахикардия, трепетание предсердий, мерцание предсердий, трепетание и мерцание (фибрилляция) желудочков)</p>
II. Нарушения проводимости	<p>1. Синоатриальная блокада (I, II, III степени)</p> <p>2. Внутрисердечная блокада</p> <p>3. Атриовентрикулярная блокада (I, II, III степени)</p> <p>4. Внутривентрикулярные блокады (блокады ветвей пучка Гиса) – одно-, двух-, трехпучковые.</p> <p>5. Асистолия желудочков</p> <p>6. Синдромы преждевременного возбуждения желудочков (синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта (WPW), синдром укороченного интервала PQ (CLC))</p>

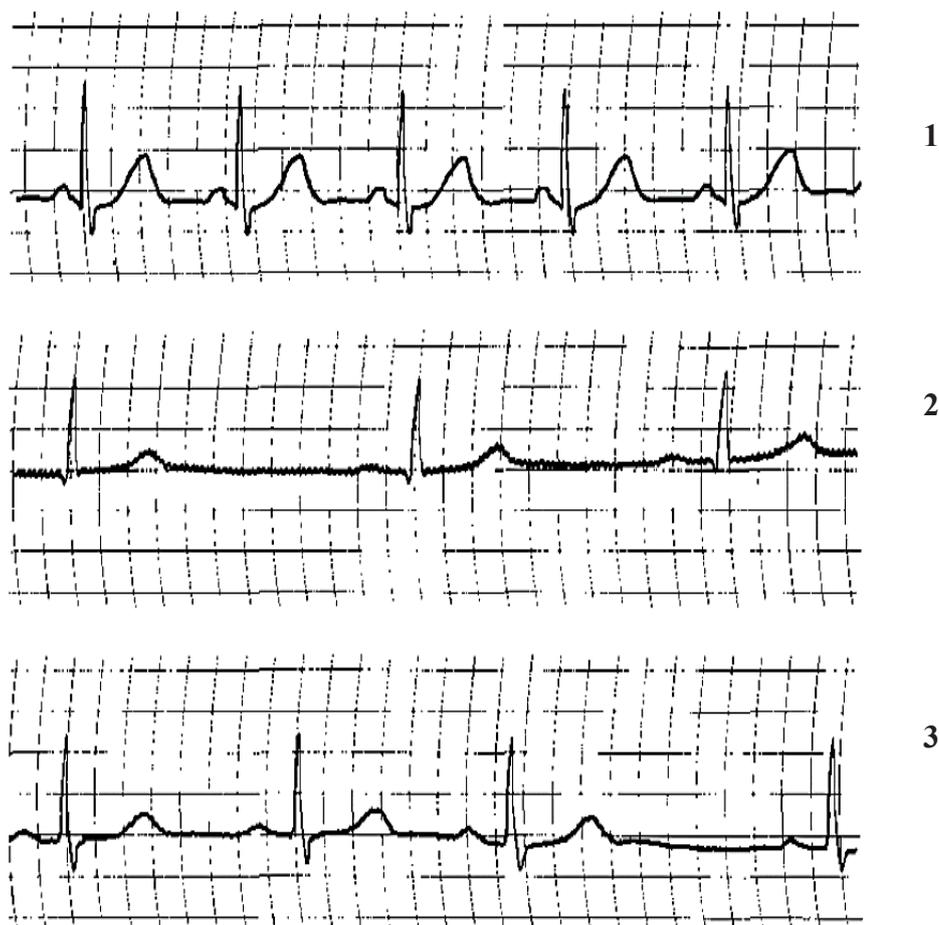


Рис. 2.4.32. Нарушения автоматизма синоатриального узла:
1 – синусовая тахикардия; 2 – синусовая брадикардия; 3 – синусовая аритмия

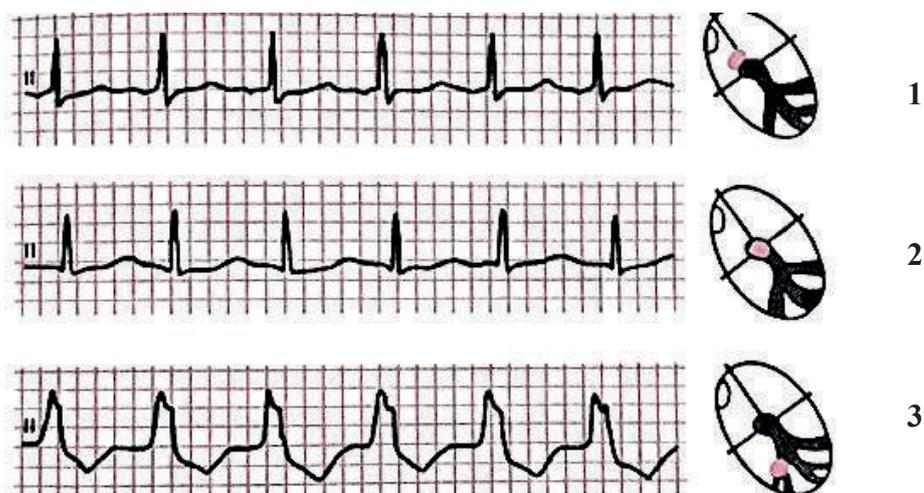


Рис. 2.4.33. Эктопические ритмы, обусловленные преобладанием автоматизма эктопических центров: 1 – предсердные; 2 – из АВ-соединения; 3 – желудочковые (Мурашко В.В., Струтынский А.В., 2007)

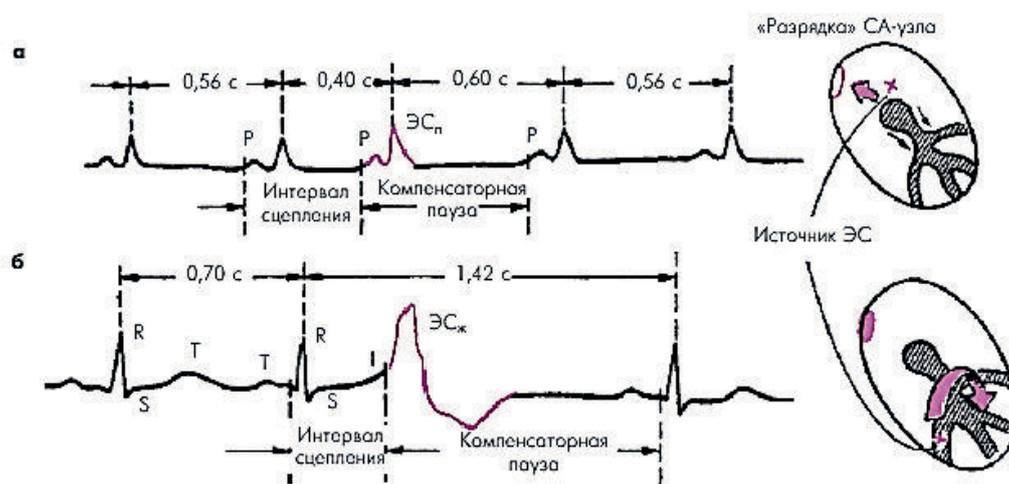


Рис. 2.4.34. Эктопические ритмы, обусловленные механизмом повторного входа волны возбуждения (экстрасистолия): а – предсердная экстрасистола; б – желудочковая экстрасистола (Мурашко В.В., Струтынский А.В., 2007)

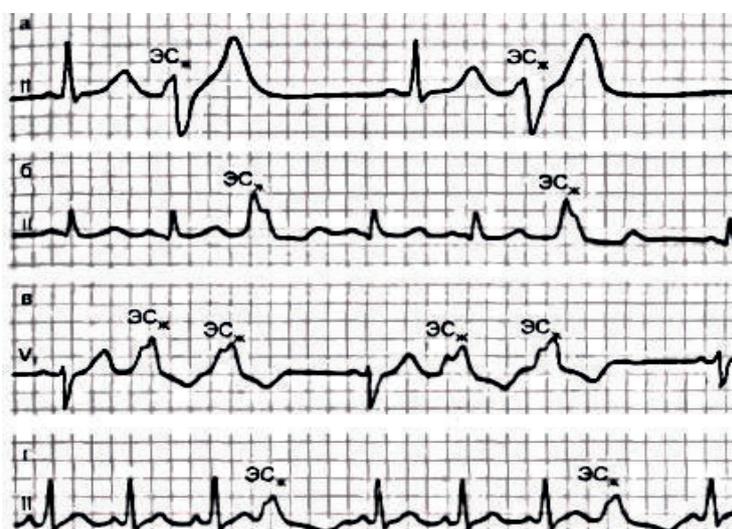


Рис. 2.4.35. Различные варианты желудочковой экстрасистолии (ЭСж): а – бигемения; б, в – тригемения, г – квадригемия (Мурашко В.В., Струтынский А.В., 2007)

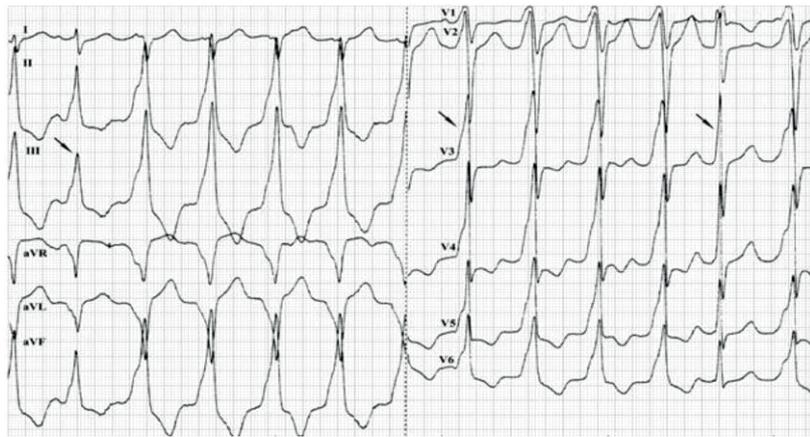


Рис. 2.4.36. ЭКГ при желудочковой тахикардии ребенка 15 лет. Желудочковая тахикардия из выводного тракта левого желудочка с ЧСС 150/мин. Отклонение электрической оси сердца желудочкового ритма вправо (угол $\alpha = +95^\circ$). QRS = 140 мс. Стрелкой указаны сливные комплексы (ширина QRS комплексов 110 мс, 120 и 80 мс соответственно, видимый P зубец перед 1 и 2 сливными комплексами)

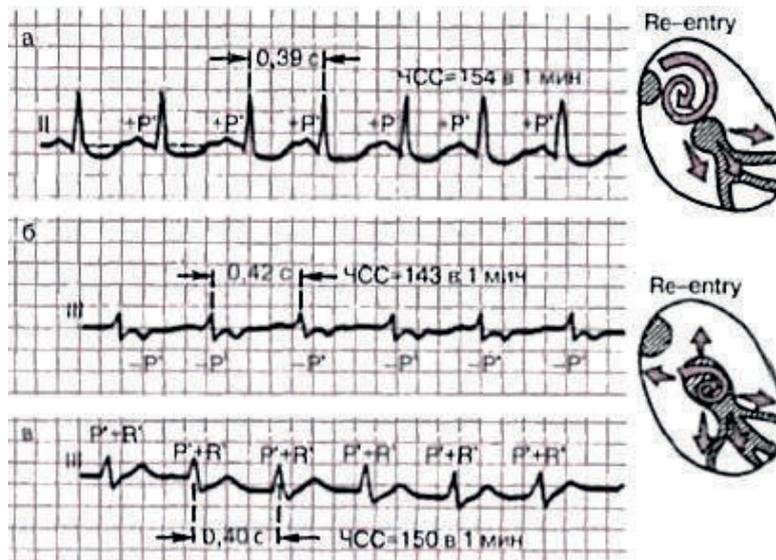


Рис. 2.4.37. ЭКГ при суправентрикулярных пароксизмальных тахикардиях: а – предсердная пароксизмальная тахикардия; б – атриовентрикулярная (узловая) тахикардия с предшествующим возбуждением желудочков и последующим ретроградным возбуждением предсердий; в – атриовентрикулярная (узловая) тахикардия с одновременным возбуждением предсердий и желудочков (Мурашко В.В., Струтынский А.В., 2007)

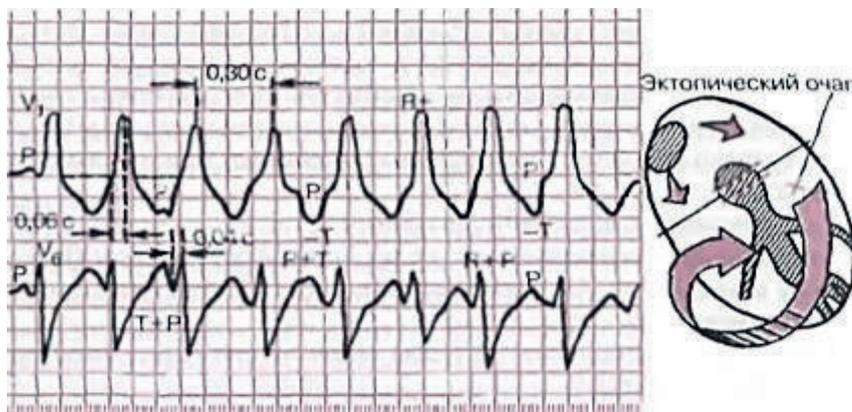


Рис. 2.4.38. ЭКГ при пароксизмальной желудочковой тахикардии: эктопический очаг расположен в левом желудочке (ЛЖ), поэтому форма комплекса QRS напоминает таковой при экстрасистолии из ЛЖ или блокаде правой ножки пучка Гиса. Предсердия возбуждаются в своем ритме, а желудочки – в своем (атриовентрикулярная диссоциация) (Мурашко В.В., Струтынский А.В., 2007)

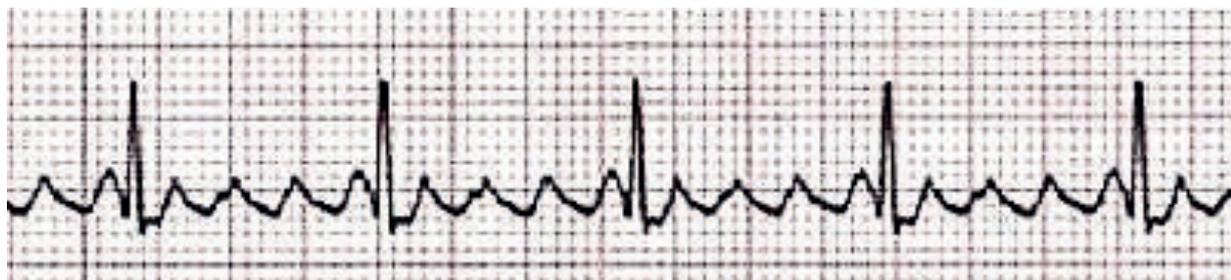


Рис. 2.4.39. ЭКГ при трепетании предсердий (Мурашко В.В., Струтынский А.В., 2007)

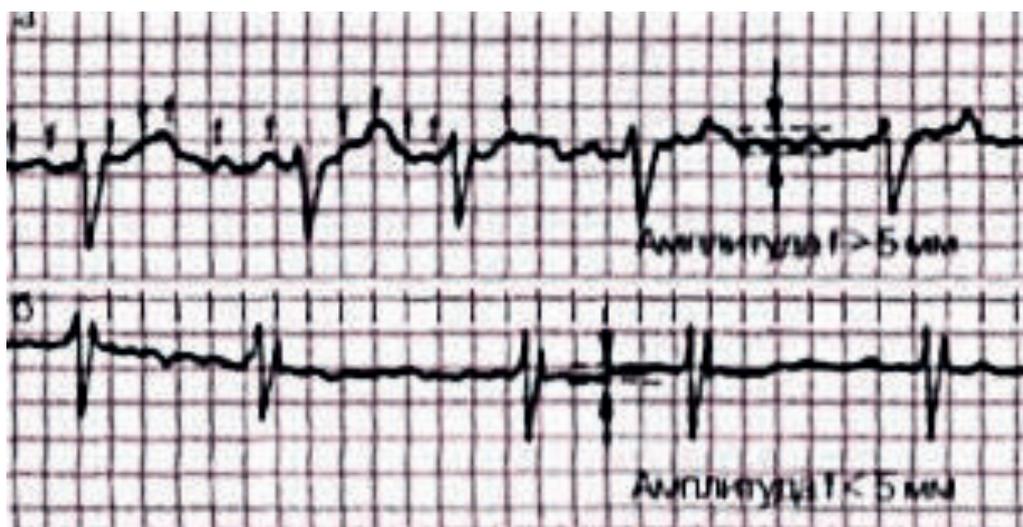


Рис. 2.4.40. ЭКГ при мерцании (фибрилляции) предсердий тахикардий: а – крупноволнистая форма; б – мелковолнистая форма. Справа – схематическое изображение вихревого движения волны возбуждения по предсердиям (Мурашко В.В., Струтынский А.В., 2007)

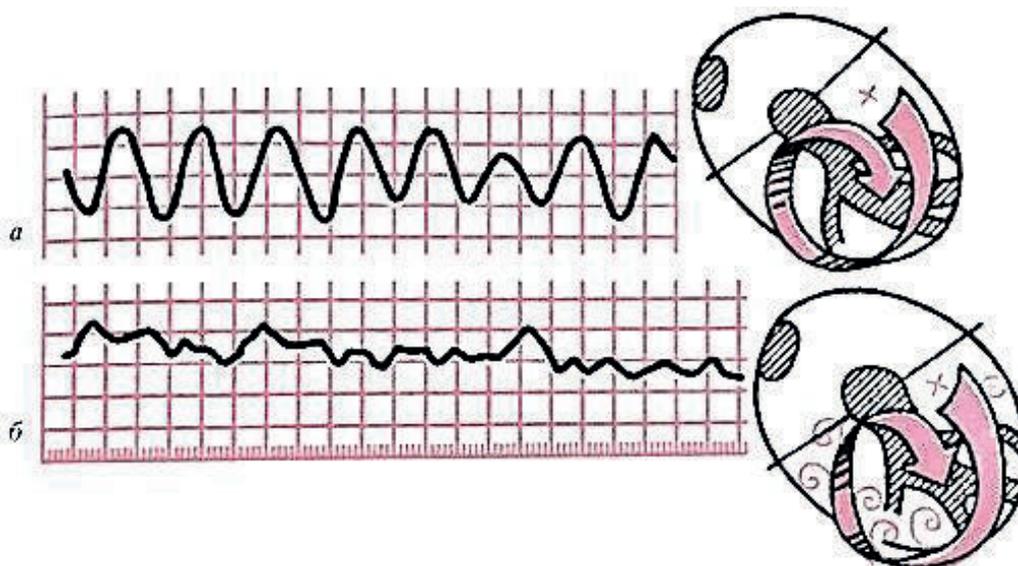


Рис. 2.4.41. ЭКГ при трепетании (а) и мерцании (фибрилляции) желудочков (б). Трепетание вызвано правильным круговым движением, мерцание – неправильным вихревым движением волны возбуждения по желудочкам (Мурашко В.В., Струтынский А.В., 2007)

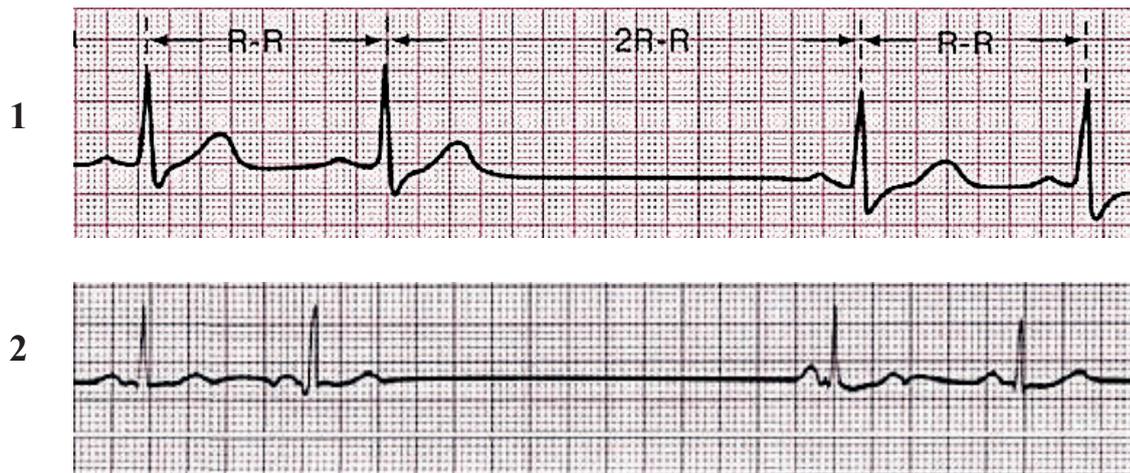


Рис. 2.4.42. ЭКГ при синоатриальной (СА) блокаде: 1 – СА блокада 2 степени (выпадение одного из очередных комплексов PQRS (зубец P + QRST); пауза между двумя сердечными циклами в 2 раза больше обычного интервала между зубцами P-P (или RR)), 2 – СА блокада 3 степени (при выпадении не одного, а сразу нескольких сокращений, продолжительность паузы будет равна нескольким P-P (или RR))

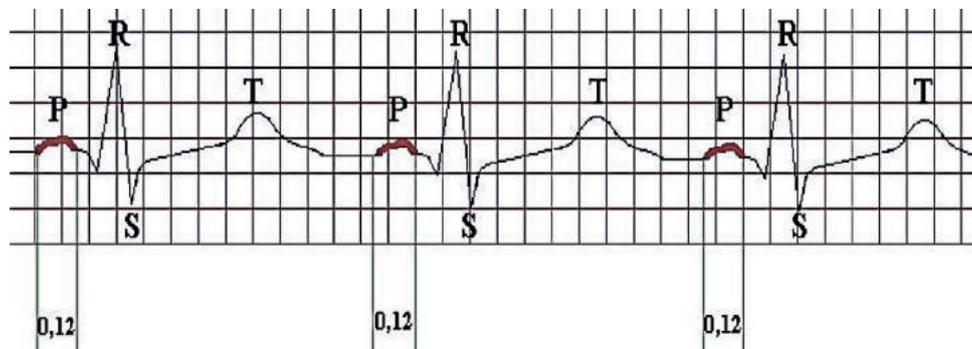


Рис. 2.4.43. ЭКГ при предсердной блокаде. Увеличение продолжительности, расщепление зубца P

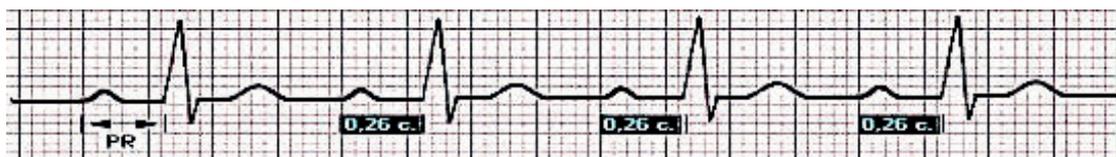


Рис. 2.4.44. ЭКГ при атриоventрикулярной (AB) блокаде I степени. Замедление АВ-проводимости с удлинением интервала P-Q(R)

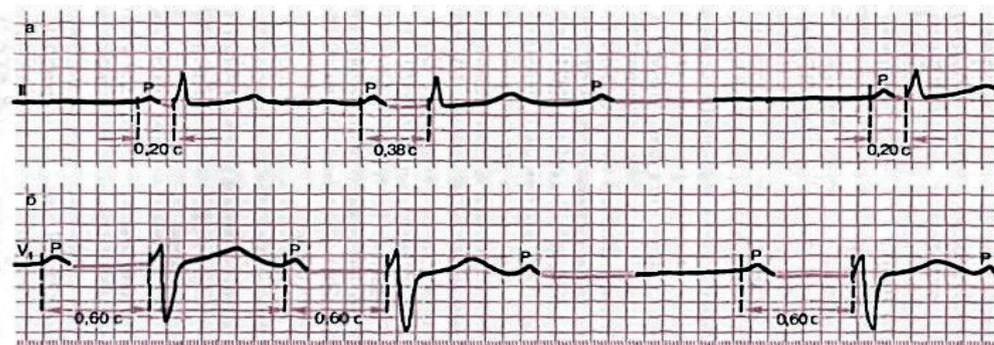


Рис. 2.4.45. ЭКГ при атриоventрикулярной блокаде II степени (3:2): а – I тип (с периодами Самойлова–Венкебаха); б – II тип (Мурашко В.В., Струтынский А.В., 2007)

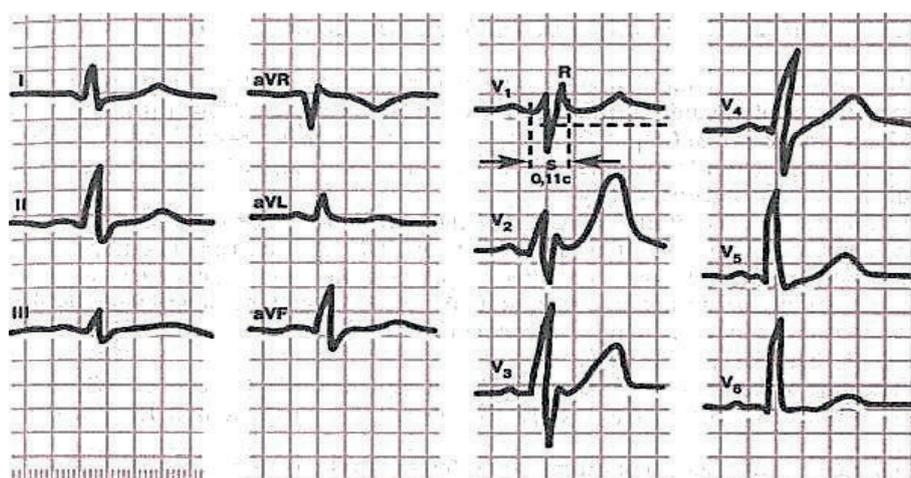


Рис. 2.4.46. ЭКГ при неполной блокаде правой ножки пучка. Продолжительность QRS нормальная. Наличие QRS V1 типа rSr или rSR (М-образный). S в I, V6 слегка расширен (Мурашко В.В., Струтынский А.В., 2007)

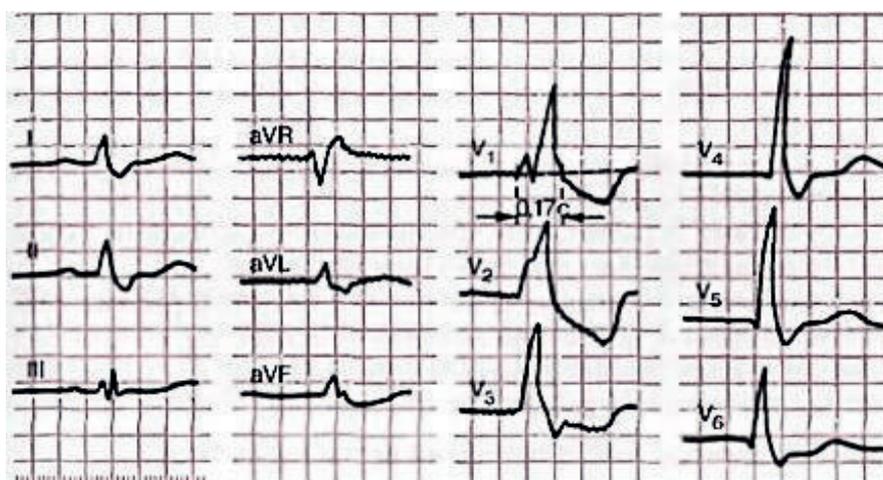


Рис. 2.4.47. ЭКГ при полной блокаде правой ножки пучка. Продолжительность QRS увеличена. Наличие QRS в правых грудных отведениях (V1, V2) типа rSR или rSR (М-образный). Наличие в I, aVL и левых грудных отведениях (V5, V6) расширенного, зазубренного зубца S. В V1 депрессия ST (Мурашко В.В., Струтынский А.В., 2007)

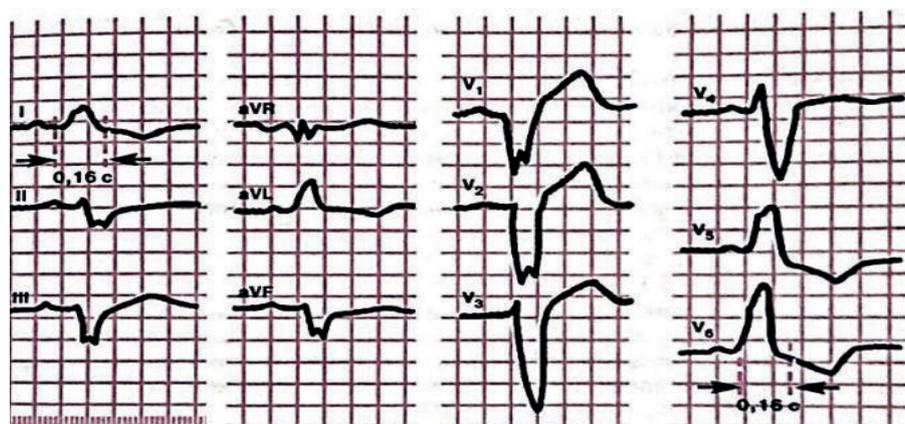


Рис. 2.4.48. ЭКГ при полной блокаде левой ножки пучка. Увеличение длительности QRS до 0,16 с. Смещение ЭОС влево (угол $\alpha = -60$). В отведениях V5, V6, I, aVL расширенных и деформированных желудочковых комплексов типа R с расщепленной вершиной. В V1, V2, III, aVF расширенные деформированные желудочковые комплексы типа QS и rs с расщепленной вершиной S. Смещение ST, отрицательные зубцы T в V5, V6, I, aVL (Мурашко В.В., Струтынский А.В., 2007)

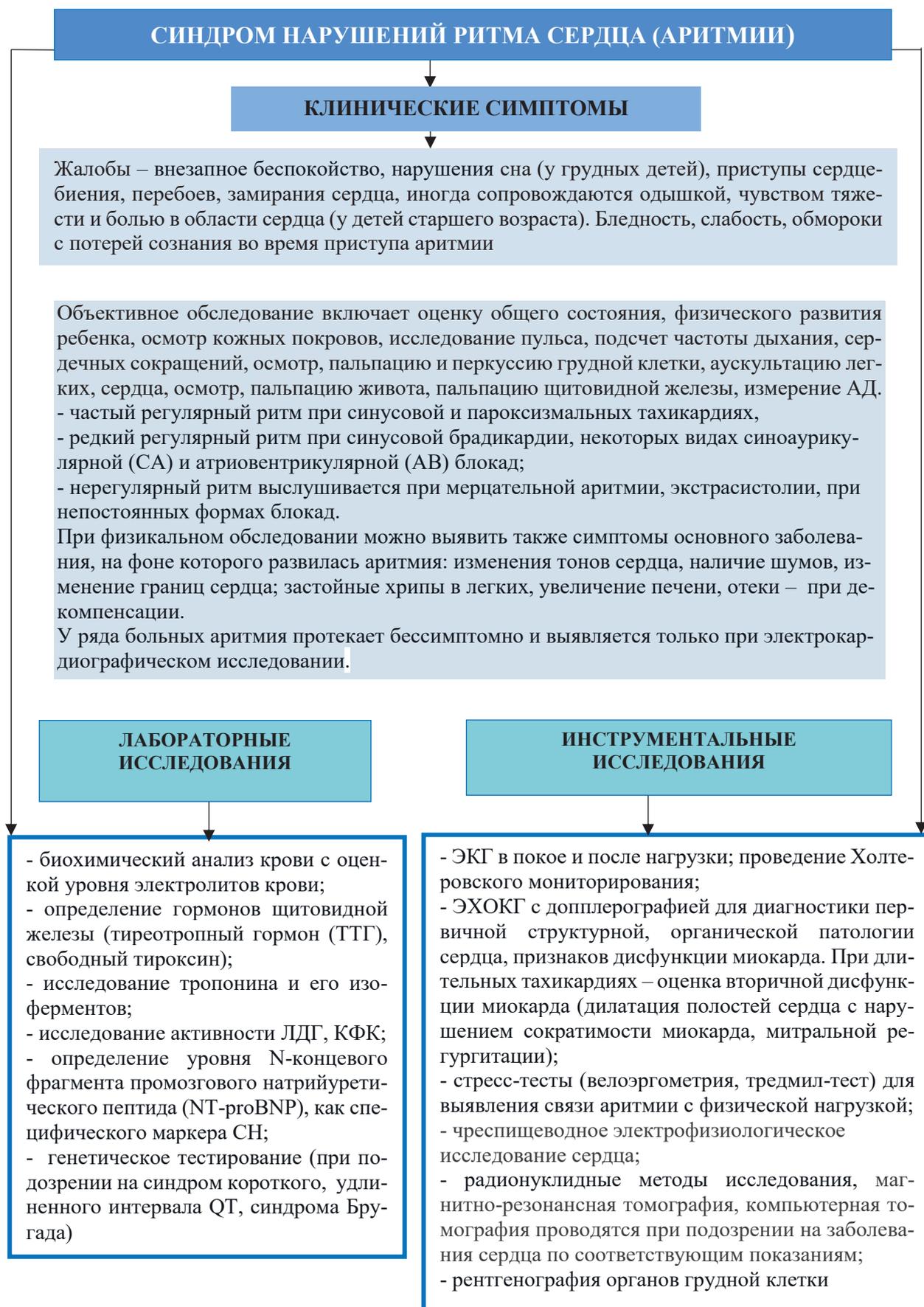


Рис. 2.4.49. Синдром нарушений ритма сердца (аритмии)

КОНТРОЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ

1. Какие 3 физиологических шунта характерны для кровообращения плода?
2. Какая форма сердца у новорожденного?
3. Где определяется левая граница относительной сердечной тупости у ребенка 7–12 лет?
4. Какая средняя частота пульса у ребенка в возрасте 5 лет?
5. Что такое минутный объем?
6. Перечислите 5 наиболее распространенных функциональных проб.
7. Какие отведения ЭКГ соответствуют правому сердцу?
8. При каких заболеваниях почек может определяться синдром АГ?
9. Какая аускультативная картина характерна для митрального стеноза?
10. Какие лабораторные исследования необходимо провести при синдроме поражения миокарда?
11. Какие ВПС относятся к порокам с препятствием кровотоку в большом круге кровообращения?
12. Какие основные синдромы выделяют при пороках со сбросом крови слева-направо?
13. Какая аускультативная картина характерна для ДМЖП?
14. Какие жалобы определяются при ОАП?
15. Наличием каких четырех морфологических компонентов характеризуется тетрада Фалло?
16. Что определяется при рентгенологическом исследовании при тетраде Фалло?
17. Какие изменения определяются при исследовании пульса и АД у подростков с КоАо?
18. При каких аритмиях определяется редкий регулярный ритм?
19. Какие стресс-тесты наиболее часто используются для выявления связи аритмии с физической нагрузкой?
20. Какие изменения на ЭКГ определяются при полной блокаде левой ножки пучка Гиса?

ОТВЕТЫ НА КОНТРОЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ

1. Овальное окно, артериальный проток, венозный проток.
2. Шаровидную форму – поперечный размер может быть больше продольного размера.
3. 0,5 см кнаружи от левой среднеключичной линии.
4. 100 ударов в минуту.
5. Это количество крови, которое выбрасывается левым желудочком в аорту за 1 минуту.
6. Проба по Шалкову, ортоклиностагическая проба, проба Штанге, степ-тест, проба с 6-минутной ходьбой.
7. II, III, AVF, V1, V2, V3.
8. Гломерулонефрит, пиелонефрит, туберкулез почек, амилоидоз, нефробластома.
9. I тон на верхушке «хлопающий»; акцент II тона на легочной артерии; выслушивается диастолический шум с пресистолическим усилением у верхушки и в V точке, лучше всего в положении лежа на левом боку.
10. ОАК; биохимический анализ крови с определением СРБ, АСТ, ЛДГ; исследование тропонина и его изоферментов, активности креатинфосфокиназы с отдельным исследованием сердечной фракции (КФК МВ), определение уровня N-концевого фрагмента промозгового натрийуретического пептида, ПЦР биологических жидкостей, ИФА диагностика.
11. Стеноз аорты, коарктация аорты.
12. Синдром сброса, синдром увеличения кровотока через легкие (гиперволемиа), синдром перегрузки левых отделов сердца, синдром перегрузки правых отделов сердца (при развитии легочной гипертензии).
13. При маленьких размерах ДМЖП – систолический шум слева от грудины в 3 межреберье. При больших ДМЖП – грубый систолический шум над всей областью сердца, с эпицентром вдоль нижней половины слева от грудины.
14. При маленьких ОАП – дети бессимптомны. При больших ОАП симптомы в первые месяцы жизни – задержка ФР, частые респираторные заболевания, признаки СН (одышка, тахикардия, потливость, утомляемость при физической нагрузке), при развитии легочной гипертензии – цианоз кожи, слизистых оболочек.
15. 1) Большой ДМЖП, 2) стеноз ЛА, 3) гипертрофия миокарда ПЖ, 4) декстрапозиция аорты.
16. Обеднение легочного кровотока. Сердце в форме «сапога» («деревянного башмачка»). ПЖ увеличен и оттесняет влево ЛЖ. Декстрапозиция аорты.
17. Пульс на ногах ослаблен или отсутствует, повышение АД на руках, отсутствие нормальной асимметрии САД на верхних и нижних конечностях (в норме САД на руках ниже, чем на ногах).
18. При синусовой брадикардии, некоторых видах синоаурикулярной и атриовентрикулярной блокад.
19. Велоэргометрия, тредмил-тест.
20. Смещение ЭОС влево. Увеличение длительности QRS. В отведениях V5, V6, I, aVL расширенные и деформированные желудочковые комплексы типа R с расщепленной вершиной. В V1, V2, III, aVF расширенные деформированные желудочковые комплексы типа QS и rs с расщепленной вершиной S. Смещение ST, отрицательные зубцы T в V5, V6, I, aVL.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. 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. – 1008 с.
2. 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>
3. Гистология, эмбриология, цитология : учебник / Ю.И. Афанасьев, Н.А. Юрина, Е.Ф. Котовский [и др.]. – 6-е изд., перераб. и доп. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012. – 800 с.
4. 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.
5. Кильдиярова, Р.Р. Клинические нормы в педиатрии / Р.Р. Кильдиярова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2023. – 288 с.
6. 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>
7. Козлов, В.И. Анатомия сердечно-сосудистой системы: учебное пособие для студентов медиуинских вузов / В.И. Козлов. – М., 2013. – 193 с.
8. Нагаева, Т.А. Руководство по методике обследования детей и подростков: учебное пособие / Т.А. Нагаева, Д.А. Пономарева, Н.И. Басарева. – Томск: Изд-во СибГМУ, 2023. – 167 с.
9. 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>
10. 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.
11. Ebihara, S. Cytokine Storm Originating from the Intrapericardial Cavity in a Child With Pericardial Effusion Following COVID-19 / S. Ebihara, Y. Kodama, K. Takamura, M. Harada & H. Moritake // Journal of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery. – 2024. – № 8(2). P. 82–86. doi:10.24509/jpcscs.23-012
12. Goo, H.W. CT of congenital heart disease: normal anatomy and typical pathologic conditions / H.W. Goo, I.S. Park, J.K. Ko, Y.H. Kim, D.M. Seo, T.J. Yun, C.H. Yoon // Radiographics. – 2003. – № 23(suppl_1). – P. S147–S165.
13. Kravchenko, V.I. A Case of Giant Intrapericardial Teratoma of the Heart in an Infant with a Favorable Outcome / V.I. Kravchenko // Ann Clin Med Case Rep. – 2022. – Т. 8. – №. 6. – С. 1–4. ISSN: 2639-8109.
14. Sanchez-Quintana, D. Ventricular myoarchitecture in tetralogy of Fallot / D. Sanchez-Quintana, R.H. Anderson, S.Y. Ho // Heart. – 1996. – Т. 76. – №. 3. – С. 280–286.
15. Shen, M. Kawasaki disease in neonates: a case report and literature review / M. Shen, D. Liu, F. Ye, J. Zhang & J. Wang // Pediatric Rheumatology. – 2024. –№ 22(1). – P. 23. doi: 10.1186/s12969-024-00959-3
16. Zhao, Qm. Neonatal Kawasaki disease with multiple arterial aneurysms: a case report / Qm. Zhao, Xc. Liang, L. Wu et al. // Pediatr Rheumatol. – 2020. – № 18. – P. 50. doi:10.1186/s12969-020-00440-x

Клинические рекомендации

1. **Перикардиты МКБ 10: I30 (I30.1, I30.8, I30.9), I31(I31.1, I31.2, I31.3, I31.8, I31.9), I32 (I32.0, I32.1, I32.8):** клинические рекомендации / Министерство Здравоохранения Российской Федерации, Общероссийская общественная организация «Российское кардиологическое общество», Евразийского общества терапевтов, Общероссийская общественная организация "Российское научное медицинское общество терапевтов", Общероссийская общественная организация, "Российское общество патологоанатомов", Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии "Российское общество рентгенологов и радиологов". – Москва, 2022. – Текст : электронный / Рубрикатор клинических рекомендаций МЗ РФ : [сайт]. – URL: https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/746_1 (дата обращения: 19.09.2024).
2. **Миокардит у детей МКБ 10: I41. 1; I41. 0; I41; I41:** клинические рекомендации / Министерство здравоохранения Российской Федерации, Ассоциация детских кардиологов России. – Москва, 2021 – Текст : электронный. Режим доступа: <https://www.cardio-rus.ru>

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 медиуинских 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 Подчинова – 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 1

Редактор Е.М. Харитонова
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 15.11.2024 г.
Формат 60×84_{1/8}. Бумага офсетная.
Печать цифровая. Гарнитура «Times New Roman». Печ.л. 27. Авт.л. 9,3
Тираж 100 экз. Заказ № 32

Отпечатано в Издательстве СибГМУ
634050, Томск, ул. Московский тракт, 2
E-mail: lab.poligrafii@ssmu.ru