

«Жизнь коротка, а искусство вечно.  
Случайность неожиданна.  
Опыт рискован. Решение трудно».  
Клемент С. Смит (1980)

## **ТРУДНЫЙ ДИАГНОЗ (мертвые учат живых)**

Под редакцией проф. И.В. Богадельникова,  
проф. В.Л. Зубарева, проф. А.В. Кубышкина

Рекомендовано к изданию Проблемной комиссией «Педиатрия» АМН и МЗ Украины в качестве  
учебно-методического пособия

Симферополь 2004 г

ББК:

УДК: 616.9-07-053.2

### **РЕЦЕНЗЕНТЫ**

Г.Ю. Антипкин – член-корр. АМН Украины, профессор, зам. директора института педиатрии, акушерства и гинекологии АМН, г. Киев.

В.В. Бережной – профессор, зав.кафедрой педиатрии КМАПО им.П.Л.Шупика, главный педиатр МЗ Украины

**Авторский коллектив:** проф. Богадельников И.В., проф. Андрейчин М.А., врач Анохина Л.И., доц. Бабак М.В., врач Белкина Ю.Е., врач Бисюк Ю. А., проф. Бобровицкая А.И., асс. Бобрышева А.В., доц. Бойко В.Ф., канд. мед. наук Василенко Ю.Ю., канд. мед. наук Веремьева Р.Е., проф. Горлов А.А., врач Гуменюк Л.Н., доц. Дониц С.Г., врач Демидкин В.А., доц. Дябина Т.А., проф. Загорулько А.К., доц. Зайцев Ю.А., доц. Заплотная А.А., проф. Зубарев В.Л., врач, бакалавр религиоведения Зорин К.В., врач Ивлева Е.Н., врач Иванова О.В., проф. Кобец Т.В., проф. Крамарев С.А., проф. Кириленко В.А., канд.мед.наук Киселев Ф.В., проф. Кубышкин А.В., доц. Лобода В.Ф., доц. Лысак В.П., канд. мед. наук Манченко Н.Ю., врач Мареш Г.П., проф. Марушко Ю.В., Московенко Е.Д., врач Мотрич А.К., докт. мед. наук Незгода И.И., проф. Пеший Н.Н., канд. мед. наук Рымаренко Н.В., проф. Самохвалов В.П., врач Степкина О.И., проф. Третьякова О.И., врач Усова С.В., врач Усаченко В.П., проф. Шостакович-Корецкая Л.И., врач Шимченко Л.И., докт.мед.наук Хамид Фазель, проф. Цимбалист О.Л.

Трудный диагноз (мертвые учат живых): Учебно-методическое пособие для студентов и врачей/под ред. проф. И.В. Богадельникова, проф. В.Л. Зубарева, проф. Кубышкина – Издательский дом «Рич Фокс», 2004. – 444 с.

## ISBN

У монографії представлені клінічні випадки захворювань, важких для діагностики та лікування, багато з яких закінчилися летально.

В більшості випадків зроблена спроба прслідкувати можливий діагностичний пошук, зроблений лікарем, поведена клінічна оцінка симптомів, їх значимість та користь того чи іншого діагнозу, вскриті допущені помилки в організації лікувального процесу.

Кожна глава закінчується резюме, в якому запропонована схема дій лікаря при даній аптології.

Оскільки, в лікувальній практиці від неблагоприємних (исходов) ісходів ніхто не гарантований, то лікарю необхідно знати почуття, які притаманні батькам і рідним. Цьому присвячена глава „Переживання (переживания) втрати”.

Важливим, з професійної точки зору, являється підтвердження вірності дій лікаря при лікуванні хворого, особливо при неблагоприємних (исходах) ісходах.

Ці питання обговорюються в главі „Тактика постановки паталогоанатомічного діагнозу”.

Відповідальності батьків перед дітьми, їх ролі в розвитку хвороби та смерті присвячена глава „Причини хвороби та смерті з точки зору Православної Церкви”.

## Содержание

### Предисловие

Введение (И.В. Богдельников)

1. Причины болезни и смерти детей с точки зрения

Православной Церкви (К.В. Зорин)

2. Переживание утраты (В.П. Самохвалов, Л.Н. Гуменюк)

3. Тактика постановки патологоанатомического диагноза

(А.К. Загорулько)

4. Клинические случаи

4.1. Поражения нервной системы (И.В. Богдельников, С.Г. Дониц, В.А. Кириленко, И.И. Незгода, Н.В. Рымаренко)

4.2. Заболевания органов дыхания (И.В. Богдельников, О.Л. Цимбалист, Т.А. Дябина, М.Л. Бабак, А.В. Кубышкин, Г.П. Мариш, А.К. Мотрич, А.А. Горлов, Ю.Ю. Василенко)

4.3. Туберкулез (И.В. Богдельников, Ю.А. Зайцев, В.А. Кириленко, И.И. Незгода, Л.И. Анохина)

4.4. Гематология (В.П. Усаченко, Ю.Е. Белкина, О.И. Степкина, Е.Н. Ивлева, О.В. Иванова)

4.5. Заболевания почек (Л.И. Шостакович-Корецкая, В.Л. Зубарев)

4.6. Патология сердечно-сосудистой системы (Т.В. Кобец, О.С. Третьякова, А.И. Бобровицкая, Хамид Фазель)

4.7. Сепсис и болезни новорожденных (М.А. Андрейчин, Н.Н. Пеший, А.А. Заплотная, Р.Е. Веремьева, В.П. Лысак, В.Ф. Бойко, В. Ф. Лобода, Н.Ю. Манченко, Л.И. Шимченко)

4.8. Отравления (Н.В. Рымаренко, Ф.В. Киселев)

4.9. Синдром Рейе (Т.А. Дябина)

4.10. Кишечные инфекции (А.И. Бобровицкая, А.В. Бобрышева, В.Ф. Лобода)

4.11. Заболевания печени и желчевыводящих путей (И.В. Богдельников, С.А. Крамарев, Ю.В. Морушко, Е.Д. Московенко, С.В. Усова, Ю.А. Бисюк)

4.12. Малярия (В.А. Демидкин)

5. Заключение (И.В. Богдельников)

## Список сокращений

CMV – цитомегаловирус

Ht – гематокрит

АД – артериальное давление

АЛТ – аланинаминотрансфераза

АСТ – аспаркатаминотрансфераза

БАЛ – бронхоальвеолярный лаваж

ВГВ – вирусный гепатит В

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека  
ГЭБ – гемато-энцефалический барьер  
ДВС – диссеминированное внутрисосудистое  
свертывание  
ИВЛ – искусственная вентиляция легких  
ИТШ – инфекционно-токсический шок  
ИФА – иммуноферментный анализ  
КТ – компьютерная томография  
МБТ – микобактерии туберкулеза  
МРТ – магнитнорезонансная томография  
Нв – гемоглобин  
НХЛ – неходжкинская лимфома  
ОПН – острая почечная недостаточность  
ОРВИ – острые респираторные вирусные инфекции  
РПГА – реакция пассивной геммаглютинации  
СМ – средние молекулы  
УЗИ – ультразвуковое исследование  
ЦИК – циркулирующие иммунные комплексы  
ЦНС – центральная нервная система  
ЦП – цветной показатель  
ЦСЖ – цереброспинальная жидкость  
ЧМН – черепно-мозговые нервы

## ПРЕДИСЛОВИЕ

Дорогие коллеги! Вы держите в руках удивительную книгу, она необычна в этическом и общемедицинском плане. Согласитесь, что далеко не каждый специалист сможет вынести на суд коллег свои ошибки, поделиться тревожащими его сомнениями, колебаниями. Ведь у каждого из нас есть в практике какие-то необычные случаи, которые заставили серьезно поволноваться, обратиться к литературе по другим специальностям и помощи своих коллег. И какое счастье испытываешь, когда больного удается «вытащить с того света», и какую горечь, – когда после фатального финала видишь, что сделал не все.

Работа педиатров особенно сложна, ведь ребенок, в большинстве случаев, не может даже четко сформулировать свои жалобы, а родители не всегда объективны. По крупицам приходится складывать картину. И зачастую самая незначительная мелочь может оказаться тем красугольным камнем, на который опирается диагноз. Почитайте внимательно приведенные случаи из практики, вы убедитесь в этом.

Книга будет полезна врачам всех поколений: старшим, потому что позволит еще раз возвратиться к своим собственным ошибкам и проанализировать их; младшим – покажет, как много им еще предстоит узнать.

Очень серьезный вывод, который возникает после прочтения книги, – «нестандартное» отношение к стандартам. И действительно, сейчас, имея в резерве огромное количество диагностических методов и средств, медицина тяготеет к созданию стандартов обследования и лечения. Да, безусловно, стандарты хороши как удобная шпаргалка, если доктор имеет дело с типичной клиникой или уже верифицированным диагнозом, когда бывает необходимо лишь уточнить некоторые нюансы. Но они абсолютно недопустимы, ограничивая инициативу и широту мышления доктора, если больной поступает с шаблонным «ГЭК», «ОКИ», «ОРЗ» и т.д., под которыми кроется все, что угодно. Каждый человек уникален по очень многим характеристикам (можно даже не говорить о генетических, уведет слишком далеко), а поэтому и требует индивидуального подхода. Эта мысль в книге проходит красной нитью.

Хочется сказать спасибо авторам за мужество, поскольку они не побоялись говорить о своих ошибках. И если опыт наших коллег поможет спасти жизнь хоть одному маленькому человеку, – сделано великое дело.

В работе над монографией принимал участие большой авторский коллектив, что естественно отразилось и на качестве разбора каждого случая, где наряду с интересными данными и подробным

разбором присутствуют и скромные, обычные клинические ситуации. Вместе с тем следует отметить, как положительное, именно клинический анализ каждого случая, так как ознакомление с ним без сомнения будет способствовать развитию клинического мышления и может быть полезным не только врачам, но и студентам старших курсов высших учебных заведений.

Несомненный интерес у читателей вызовут главы «Переживание утраты», «Причина смерти детей с точки зрения Православной Церкви», «Постановка патологоанатомического диагноза», которые не только расширяют наши представления о материальном мире, но и приоткрывают духовную сторону бытия и смерти.

Зав.кафедрой инфекционных болезней НМУ им. А.А. Богомольца, профессор, академик АМН  
Ж.И. Возианова

## ВВЕДЕНИЕ

Для каждого представителя животного и растительного мира изучена и теоретически обоснована продолжительность жизни. Так, для человека теоретическая продолжительность жизни составляет 120–160 лет. Но, увы, редко кто приближается к этой цифре. Так из 48 млн. населения Украины в 2002 году 100-летний рубеж перешагнули только 3,5 тыс. человек.

Смерть – это закономерный итог любого вида биологической жизни.

Поэтому в подавляющем большинстве случаев смерть, с которой мы сталкиваемся в повседневной жизни – это всегда несправедливость не только с общечеловеческих, но и с медицинских позиций. Дело заключается в том, что даже в преклонном возрасте или в глубокой старости у людей редко встречаются ситуации, когда отказываются функционировать все органы и системы. Как правило, катастрофическая поломка наступает в каком-либо одном органе или системе. Нередко возникнув еще в детстве, она с возрастом усугубляется и в итоге приводит весь организм к гибели, гораздо раньше, чем рассчитана теоретически. В то время как другие органы остаются сохранными и могли бы выполнять возложенные на них функции еще много лет.

Еще большей несправедливостью, является наступление смерти в молодом или зрелом возрасте. В этих случаях она может наступить не только в результате какого-либо тяжелого заболевания (опять таки поражен бывает, как правило, какой-нибудь один орган или система), но и произойти даже в результате расстройств, не связанных с морфологическими изменениями органов и тканей. В этих случаях при патологоанатомическом исследовании вообще можно не найти органических изменений в органах, не совместимых с жизнью.

Вершиной несправедливости является, конечно, смерть ребенка. Природа сама внимательно следит за качеством зарождающейся жизни. При наличии генетических «поломок», развитии возможных уродств, не совместимых с жизнью, включаются механизмы, прекращающие развитие плода. Одним из примеров такого контроля со стороны природы может быть частота выкидышей, особенно на ранних этапах беременности. Если же речь идет о смерти родившегося и полноценного ребенка, то в этих случаях уместно говорить о возможных ошибках, которые к ней привели. Здесь уместно сказать о том, что несмотря на обилие болезней, которыми может заболеть человек (в настоящее время их насчитывают более ), только две из них являются абсолютно смертельными – это бешенство и ВИЧ инфекция. При заболеваниях другими, включая самые грозные инфекционные болезни, такие как геморрагическая лихорадка, чума, холера у человека всегда есть шанс выжить.

К великому огорчению, дети разного возраста, различных национальностей, в разное время года, на всех континентах продолжают умирать от самых разнообразных заболеваний. Нередко это происходит от болезней, которые хорошо известны, о которых написаны много книг и учебников. К ним относят прежде всего инфекционные заболевания, болезни органов дыхания, крови и др. Сотни тысяч научных исследований, тысячи учебников и монографий, ежегодно публикуемые по основным проблемам педиатрии делают медицинских работников более знающими и подготовленными к борьбе с различными заболеваниями. Но, к всеобщему сожалению, детская смертность во многих регионах, в том числе на Украине остается высокой.

Если проанализировать ежегодно публикуемые научные и практические материалы по изучению тех или иных болезней и рекомендации по их лечению, то обращает на себя внимание, что

подавляющее большинство из них основаны на тех клинических случаях, исход у которых был благоприятным. Само течение заболевания могло быть очень тяжелым, нередко с печальными последствиями (потерей слуха, зрения, даже атрофией коры головного мозга). Эти данные публикуются, как правило в сжатой форме, но даже с некоторой гордостью, так как сохранена была главная ценность – **сама жизнь**.

А вот анализ летальных случаев, всегда проводится более кратко, скромнее, нередко с упором на неведомые силы природы, разного рода стечения обстоятельств, несовершенство медицинских знаний и т.д. И это несмотря на то, что, как правило, каждый случай детской смертности рецензируется и разбирается летальной комиссией, которая должна быть в каждом детском стационаре, а особенно сложные или запутанные случаи – вынесены на городскую врачебную патологоанатомическую конференцию.

Начиная со студенческой скамьи и в последующей работе врачом, большинство из нас убеждены в том, что мы справимся с критической ситуацией у данного больного, даже если есть угроза, что она закончится летальным исходом. Но обучение в медицинском вузе, прочтение учебников и монографий, как правило, направлено на изучение общих закономерностей того или иного патологического процесса. При этом нередко изучение отдельной нозологической формы осуществляется очень подробно и детально. Часто выделены особенности болезни в зависимости от возраста, пола и т.д. Но даже такой подход не может полностью подготовить врача к встрече с конкретным случаем. Интересно и то, что практическая деятельность также не всегда устраняет недостатки теоретической подготовки. Это обусловлено тем, что практическая деятельность чаще связана с рутинной работой, при которой отсутствие находчивости в критическом случае, длящимся мгновение, проходит незаметно, а главное не является необходимым.

Это приводит к тому, что у врача не только притупляется способность к мышлению в экстремальных условиях, но и отсутствуют практические навыки в такой работе. Поэтому и возникает большое количество медицинских ошибок именно при нестандартных ситуациях, особенно, когда в силу житейских обстоятельств имеют место административные огрехи (молодого начинающего врача ставят дежурантом на приемный покой, глубокого пенсионера – на ночное дежурство и т.д.). Но как известно, «каждый умирает в одиночку». Поэтому если изучать болезнь можно вообще, отдельно анализируя особенности ее течения у конкретного больного, то лечить ребенка следует строго индивидуально.

Исходя из этого является очевидным, что самым демонстративным, самым действенным будет изучение течения болезни, особенностей лечения и причин отсутствия эффекта от проводимой терапии при анализе именно трудных и летальных исходов. Такое обучение будет идти «от обратного». Это значит не обязательно, что в конкретном летальном случае, все делалось «не так», хотя возможен и такой вариант. Чаще всего будет постановка вопроса, что надо было еще сделать, чего не хватило и т.д.

Желание рассмотреть трудные в клиническом плане случаи и летальные исходы и послужило основанием для написания данной книги.

С целью более объективного подхода к существующей проблеме, приданию ей масштабности я обратился к ведущим ученым-педиатрам Украины, а также к практическим врачам с просьбой привести наиболее яркие клинические примеры из своей практики и многие откликнулись. Пусть это будет и нескромно, но одной из достоинств данной монографии является широкое участие в ее написании молодых врачей. Пусть их вклад был небольшим, но я глубоко уверен, что детальный анализ даже одного клинического случая обогатит их немалым опытом и при встрече с таким больным случайность не будет для них столь неожиданна, опыт – менее рискован, а решение последует более легкое и будет правильным.

Большинство авторов, приславших клинические примеры не всегда были личными участниками лечения данного ребенка.

Конечно, изложенные в монографии случаи даже в малой степени не отражают того процесса, который ежегодно происходит в жизни. Но, будучи глубоко убежденным в том, что такой анализ необходимо проводить, мы надеемся, что другие авторы поддержат и продолжат опубликование сложных и трудных случаев.

Книга писалась на протяжении нескольких лет. Первоначальный замысел заключался в изложении только случаев, которые закончились летально. Когда с летальным случаем, сталкиваешься 1-2 раза в год, то это уже трудно. Когда ежедневно работаешь с историями умерших, то становится невыносимо. Создалось впечатление, что носишь за плечами огромный груз, который

буквально пригибает тебя к земле, не дает дышать. И, что интересно, аналогичные ощущения испытывал и проф. Самохвалов В.П. при написании главы «Переживание утраты».

Поэтому, чтобы все-таки закончить монографию, было решено привлечь не только большой авторский коллектив, но и помимо летальных случаев, включить в монографию все трудные для диагностики и сложные для лечения случаи болезней, анализ которых несомненно также будет способствовать совершенствованию врачебного мышления. Некоторые клинические случаи, приведенные в монографии, произошли 25-30 лет назад и знакомясь с ними надо делать поправку на формулировку диагноза, тактику лечения, возможности обследования, использование тех или иных лекарственных препаратов, их комбинаций и т.д. Клинические случаи изложены так, как были представлены в историях болезни. Редакторы не стремились сделать их однотипными, а старались сохранить индивидуальную манеру оформления истории болезни. Отсутствие в ряде клинических случаях логических шагов по обследованию, лечению и дифференциальной диагностике нередко бросаются в глаза и в соответствии с человеческой натурой невольно возникают мысли: «А я бы поступил так!» И если это происходит, значит авторы достигли своей цели.

Книга предназначена для педиатров любого профиля и врачей любых специальностей, которым в своей практике приходится сталкиваться с детской патологией, а также для студентов медицинских университетов и академий, слушателей ФПО.

Зав. кафедрой детских инфекционных болезней КГМУ им.С.И.Георгиевского, заслуженный деятель науки и техники Украины, проф. И.В.Богадельников.

## ГЛАВА 1

### **Причины болезни и смерти ребенка с точки зрения Православной Церкви**

Лучшие умы человечества во все века размышляли о причинах страданий невинных детей. Вопль сердца, который вырывался из глубин души, — это праведное негодование по поводу несправедливых мучений ребенка. В последние годы тема страданий детей не сходит со страниц периодических изданий. Ей посвящаются правительственные заседания, радиопередачи, телевизионные сюжеты, научные исследования. Статистические данные по состоянию здоровья детей просто ужасают.

Вследствие чего ныне сложилось столь катастрофическое положение? Ученые не безмолвствуют. Они интенсивно исследуют генетические, психологические, социальные, экологические и прочие факторы, неблагоприятно влияющие на здоровье семьи и населения в целом. Но духовные факторы и духовный смысл болезни обычно остаются в тени. Попробуем восполнить этот существенный пробел.

Откровенный разговор о духовных причинах рождения нездоровых детей назрел давно. Это крайне болезненный вопрос. Увы, не много найдется семей, которых он не затронул бы прямо или косвенно. Он задевает самые чувствительные струны души. Поэтому в рассуждениях на эту тему нужны такт, деликатность и предельная осторожность.

Знание духовных истоков страданий новорожденных детей пригодится врачам, педагогам, психологам и другим специалистам, работающим с ними. Оно полезно родителям и тем, кто только собирается иметь ребенка или ухаживать за ним. Быть может, ниже следующие примеры и высказывания *утешат того, кого гложет обида на судьбу и досада на себя, кто испытывает боль утраты ребенка или скорбит душой, сочувствуя и сопереживая близким.* Надеюсь, откровенный разговор на данную тему даст пищу для размышлений, *разрешит некоторые сомнения и недоумения* у людей, которых мучают вопросы: “За что Бог послал мне крест воспитывать ребенка-инвалида?”; “Почему мой малыш умер, а другие дети живы и здоровы?”; “Чем я виноват, что мои дети часто болеют?” Хотелось бы *побудить взрослых серьезнее задуматься о своей ответственности за рождение и воспитание ребенка, предостеречь от роковых ошибок, за которые он расплатится своим здоровьем.*

Действительно, от поведения родителей до и после зачатия, от их умения воспитать и дать раскрыться личности ребенка в огромной степени зависят его самочувствие и благополучие. В этом

плане брошюра станет подспорьем для тех, кто вступает в брак, готовится к рождению ребенка или уже пестует детей и внуков. Но полагаю, что она будет интересна не только им.

Все мы — родом из детства. Многие болезни и психологические комплексы, отягощающие жизнь взрослых людей сегодня, берут начало в период внутриутробного развития, в детстве и отрочестве. В полной мере это относится к врожденным (в частности наследственным) заболеваниям. За что страдают дети, не имеющие личных грехов; как именно поступки родителей влияют на здоровье потомков; каких ошибок в период беременности следует избегать, чтобы не повредить ребенку, — вот далеко не полный перечень обсуждаемых ниже вопросов.

Разобраться во всем этом не просто. Скажем, своим неадекватным поведением до и после беременности женщина психически травмировала сначала плод, потом — новорожденного младенца. А тяжкие последствия материнского греха могут проявиться спустя годы, даже десятки лет, и люди будут недоумевать о причинах бед, свалившихся на человека.

Однако прежде, чем перейти к конкретным фактам, иллюстрирующим зависимость здоровья детей от поведения родителей, обратим внимание на один очень существенный момент. В Библии и творениях святых отцов называются *несколько духовных причин болезни и смерти ребенка: первородный грех Адама и Евы, специальные действия Промысла Божия и личные грехи родных родителей*<sup>2</sup>.

Иногда смерть посылается ребенку потому, что он уже до конца *исполнил свое жизненное предназначение и достоин войти в Царство Небесное*. В библейской книге Премудрости Соломона сказано: “...Праведник, если и рановременно умрет, будет в покое, ибо не в долговечности честная старость, и не числом лет измеряется: мудрость есть седина для людей, и беспорочная жизнь — возраст старости. Как благоугодивший Богу, он возлюблен, и, как живший среди грешников, преставлен, восхищен (переселен на небо. — К. 3.), чтобы злоба не изменила разума его, или коварство не прельстило души его... Достигнув совершенства в короткое время, он исполнил долгие лета; ибо душа его была угодна Господу, потому и ускорил (взят скоро. — К. 3.) он из среды нечестия. А люди видели это и не поняли, даже и не подумали о том, что благодать и милость со святыми Его и промысление об избранных Его” (Прем. 4, 7–15).

Так, нечестивый царь Ирод велел убить четырнадцать тысяч “младенцев в Вифлееме и во всех пределах его, от двух лет и ниже...” (Мф. 2, 16). Все они — мученики за Христа и причислены Церковью к лику святых. По слову святителя Филарета Московского, они стали “телохранителями Господа” и приобщились Его будущим страданиям на Голгофе за грехи мира. А младенца Иоанна Предтечу, по особому откровению Божию, спрятала его мать, праведная Елисавета. Он “возрастал и укреплялся духом, и был в пустынях до дня явления своего Израилю” (Лк. 1, 80). Его мученическая кончина наступила через три десятка лет, когда проповедью покаяния он приготовил в сердцах людей путь Иисусу Христу.

Помимо случаев смерти детей ввиду их *особого призвания от Бога*, христианство хранит и факты иного рода. Апостол Иоанн Богослов повествует, что Христос, выйдя из Иерусалимского храма, “увидел человека, слепого от рождения. Ученики Его спросили у Него: Равви! кто согрешил, он или родители его, что родился слепым? Иисус отвечал: не согрешил ни он, ни родители его, но это для того, чтобы на нем явились дела Божии...” (Ин. 9, 1–3). Очевидно, данная болезнь не была связана с грехом напрямую. Промысл Божий использовал ее для достижения вполне определенной цели: “И сказал Иисус: на суд пришел Я в мир сей, чтобы невидящие видели, а видящие стали слепы” (Ин. 9, 39). Чудом своего исцеления прозревший человек прославил Бога, познал Его Воплощенного Сына и последовал за Ним.

Есть *дети-посланники*. Они — словно не от мира сего, отмечены печатью свыше. Своей краткой жизнью и скоропостижной смертью они *свидетельствуют о Господе*. Их присутствие учит терпению и вере, приближает к Богу. Своих избранных Он щедро наделяет благодатью. Глядя на фотографии таких малышей, видишь в их глазах, во всем облике неизъяснимую глубину, внутренний свет и душевный мир. В народе говорят: “У него лицо, как у ангела. Он долго жить не будет”.

Дети принимают на себя подвиг мученичества *ради помилования всего мира*. Они несут крест вселенского значения. Бог не услаждается, не радуется их скорбям, но благодаря им взрослые еще имеют время на покаяние. К сожалению, из-за нераскаянности и самооправдания, из-за привычки не думать о своих грехах люди не чувствуют этого. Даже страдание невинного ребенка не всегда сокрушает и смиряет черствое, эгоистичное сердце.

По мнению блаженного Нифонта, епископа Кипрского, многочисленными и тяжкими недугами детей Господь стремится вразумить и направить на путь истинный их родителей. Дети, пострадавшие *для обращения своих родителей*, получают жизнь вечную и избавятся от ада. “Младенцы без греха страдают для того, чтобы им за напрасную (безвинную. — К. 3.) их смерть получить жизнь нетленную, а родителям их удостоиться за их страдания целомудрия истинного покаяния”.

Увы, человеческая натура неблагодарна. Обычно Бога призывают тогда, когда Он нужен. О Нем гораздо чаще вспоминают на похоронах, нежели на свадьбе. Вполне понятно: “Гром не грянет, мужик не перекрестится”. Многие люди, прежде недоброжелательные или равнодушные к Церкви, начинают усердно молиться, видя несчастья своих детей. Вот Господь и применяет столь суровые меры, если другими путями пробудить взрослых от духовного сна не удастся.

Иными словами, вовсе не обязательно, хотя и не исключительно, что эмбрион\* или рожденный ребенок болен по вине его родителей. Причины трагедии бывают различными, порой совершенно независимыми от воли и действий близких людей.

Тем не менее крайне важно понять, как именно внутриутробные и послеродовые страдания младенца зависят от поступков его родителей. *Дети не расплачиваются своим здоровьем за личные грехи родителей, но могут страдать в силу последствий родительских грехов*. Не неся персональной ответственности за беззакония своего рода, потомки крепко связаны с предками генетически, психологически, социально, культурно и духовно. Поэтому оба поколения — и старшее, и младшее — неизбежно испытывают на себе позитивное и негативное влияние друг друга. Это — не карма, не слепое возмездие судьбы за проступки, якобы совершенные “в прошлых жизнях”. Это — прямой результат телесного, душевного и духовного единства родителей и детей.

Зачастую между грехами родителей и болезнями новорожденных выстраиваются совершенно очевидные “цепочки”. Подтвердим правильность наших рассуждений. Проанализируем сравнительно маленький отрезок человеческой жизни — от зачатия до рождения. Системы органов и предпосылки развития личности закладываются внутриутробно. Именно в этот период здоровье ребенка в наибольшей степени зависит от поведения его родителей. “Дитячко — что тесто: как замесил, так и выросло”, — гласит русская пословица. Ей вторит китайская поговорка: “Посадил грушу — не жди персиков”.

В данном плане интересно соотнести церковные и медицинские рекомендации, касающиеся поведения родителей, прежде всего матери, вынашивающей ребенка. Рассмотрим конкретные примеры — кровосмешение, инфекционные заболевания, передающиеся половым путем, алкоголизм, курение и наркоманию. Эти явления в жизни общества существуют издревле.

Еще на заре земной истории, по особому благословению Божию, дети и внуки Адама и Евы вступали в брачные отношения друг с другом и рождали детей. Но тогда генофонд человечества был еще чистым от наследственных заболеваний. Они появились много позже, когда “земля растлилась пред лицом Божиим, и наполнилась... злодеяниями... ибо всякая плоть извратила путь свой на земле” (Быт. 6, 11–12). Близкородственные браки возникли у языческих народов по причине *несоблюдения ими нравственной чистоты половых отношений*.

Через пророка Моисея Господь запретил сынам Израилевым подражать “делам земли Египетской... и Ханаанской”, ибо это — зло (Лев. 18, 13). “Соблюдайте постановления Мои и законы Мои, которые исполняя, человек будет жив, — заповедует Всевышний. — Никто ни к какой родственнице по плоти не должен приближаться с тем, чтоб открыть наготу” (Лев. 18, 5–6). Запрет на кровосмешение, гомосексуализм, лесбиянство, скотоложство сопровождается гневным Божественным предостережением: “...Если кто будет делать все эти мерзости, то души делающих это истреблены будут из народа своего” (Лев. 18, 29).

Сурово осуждает кровосмешение и Новый Завет. Посягнувшего на такое преступление апостол Павел предал “сатане во измождение плоти, чтобы дух был спасен в день Господа нашего Иисуса Христа” (1 Кор. 5, 5).

Наука неопровержимо доказала, что *дети от близкородственных браков подвержены порокам развития и прочим генетическим уродствам (физическая или психическая неполноценность)*. Кровосмешение приводит к вырождению потомства из-за накопления одинаковых дефектных генов, имеющих общее происхождение. Чем дальше родство, тем меньше вероятность появления большого потомства. В союзе между троюродными братом и сестрой она приблизительно равна 8%, между двоюродными — 17,5%, между более близкими родственниками — свыше 50%.



Впечатляют и результаты исследований генетиков по вопросу совместимости биологических характеристик всего живого. Около трети (!) самопроизвольных аборт (выкидышей) и случаев мертворождения зависят от генетической несовместимости супругов. Как ни парадоксально, генетическая близость отца и матери активизирует механизмы отторжения зародыша, и его жизнь обрывается. Среди подобных супружеских пар немало бездетных. Лучшее всего это прослеживается на истории знатных родов. Прилив “свежей крови” оздоравливал их. Одно из объяснений этого удивительного феномена состоит в том, что Богу не угодно обеднение, оскудение генетического разнообразия человечества<sup>3</sup>.

Воистину, “дети прелюбодеев будут несовершенно, и семья незаконного ложа исчезнет. Если и будут они долгожизненны, но будут почитаться за ничто... ибо ужасен конец несправедного рода” (Прем. 3, 16–19).

Позиции Церкви и медицины совпадают также по вопросу *заболеваний, передающихся половым путем*. Последние, как правило, характерны для лиц, нарушающих седьмую заповедь закона Божия (“не прелюбодействуй”).

Вот пример из недавнего прошлого. По сведениям Минздрава СССР, в 1986 году в нашей стране был зарегистрирован первый пациент (гомосексуалист), инфицированный вирусом СПИДа. У больного оказалось 22 половых партнера. Пятеро из них тоже инфицировались. Один из инфицированных гомосексуалистов стал донором крови, в результате чего заразились еще пять человек. Затем вирус передался еще троим, включая женщину-сожительницу. Вскоре она забеременела и родила больного СПИДом младенца. Тогда, в середине 80-х годов, роды принимались в обычном роддоме без соблюдения специальных мер предосторожности. А поскольку заражение происходит и через кормление грудным молоком, которое сцеживают женщины, количество пострадавших новорожденных сразу резко возросло. Остается лишь сожалеть, как горько расплачиваются невинные люди за беззакония других людей!

В таблице 1, составленной на основании справочника Калифорнийского университета<sup>4</sup>, отражена *зависимость здоровья плода от заболеваний матери, передающихся половым путем*.

Заметим, что лечение, которое получает беременная или кормящая женщина, отнюдь не безвредно для ребенка. Многие медикаменты проникают в его организм через плаценту, околоплодные воды и грудное молоко. Токсическое действие лекарств вызывает пороки развития, расстройство функций отдельных органов и тканей, нарушение поведенческих реакций и даже смерть плода или новорожденного.

Аналогичная картина наблюдается в случае *пьянства родителей*. Пагубные последствия зачатия в *нетрезвом состоянии* известны с древнейших времен. Греческий миф повествует, что от совершенного умом и телом, но пьяного царя богов Зевса, богиня Гера родила сына Гефеста (Вулкана). Он оказался кривобоким, хромым, физически слабым и неуравновешенным по характеру. По мнению Гиппократов, употребление спиртных напитков перед зачатием ведет к эпилепсии и слабоумию у детей. Аристотель находил сходство между матерями, предающимися пьянству, и их чадами, подверженными тому же пороку. “Пьяницы рожают пьяниц”, — гласит афоризм Плутарха.

Каждая рюмка, выпитая беременной женщиной, делится с ее ребенком. Причем удаление алкоголя из крови плода длится вдвое дольше, чем из крови матери. Подчас плод доводится до потери сознания и смерти, когда его мать уже трезвеет и начинает приходить в себя. Хронический алкоголизм ведет к *алкогольному синдрому плода*. При употреблении алкоголя более 50 мл/сут (в пересчете на чистый спирт) 32% детей приобретают пороки развития. Снижение дозы положительного эффекта не дает. Вредным оказывается даже эпизодическое злоупотребление спиртными напитками<sup>5</sup>.

Они влияют на эмбрион в зависимости от стадии внутриутробного развития. До оплодотворения алкоголь повреждает сперматозоиды и яйцеклетки. От зачатия до 9-й недели — время интенсивного образования органов и тканей. Тогда чувствительность клеток зародыша к действию внешней среды (включая лекарственные препараты, алкоголь, различные консерванты и добавки) наиболее высока. С 9-й недели до конца беременности продолжают формироваться основные органы плода (в том числе головной мозг и половая система). Алкоголь может замедлять их рост<sup>6</sup>.

В результате новорожденные появляются на свет маленькими, с психическими и физическими нарушениями (особенно головы, сердца, конечностей и центральной нервной системы). Отмечаются внутриутробные аномалии: опущение века, асимметрия глаз, изменение формы черепа, уплощение затылка и т. п. У детей наблюдаются задержка умственного развития, инфантилизм,

невропатия, расстройства сна и аппетита, частые истерики и страхи по незначительным поводам, плохая координация движений, головные боли и прочие симптомы. В будущем нервные дети с невысоким интеллектом склонны к жестокости, криминальным поступкам и легко поддаются дурному влиянию...

Таблица 1

Заболевания беременной женщины	Состояние плода
ВИЧ-инфекция	Риск внутриутробного заражения бессимптомной ВИЧ-инфекцией (вирусоносительство) колеблется от 7 до 71%. При СПИДе (заключительной стадии ВИЧ-инфекции) он еще выше. Кесарево сечение вероятности заражения не уменьшает. У плода снижен вес (менее 2500 г.).
Вирусный гепатит В и С	Вирус передается через кровь, слюну, грудное молоко и приводит к выкидышу или мертворождению. Гепатит В наблюдается чаще (до 75%) у тех новорожденных, чьи матери заразились им в конце беременности. Риск внутриутробного заражения гепатитом С не зависит от времени заражения матери.
Герпес половых органов	При первичном заражении матери резко возрастает вероятность выкидыша и преждевременных родов. 50% детей наследуют признаки герпеса. Повышается риск тяжелых неврологических осложнений, атрофии головного мозга, миокардита, энцефалита, гепатита и гибели новорожденного.
Сифилис	Лечение, начатое до 16-й недели беременности, предотвращает врожденный сифилис у ребенка, в более поздние сроки — обычно не устраняет его. При отсутствии лечения 25% беременностей заканчиваются смертью плода и выкидышем, 25–30% младенцев умирают вскоре после родов, а у 40% выживших детей симптомы сифилиса проявляются через 3 недели после рождения.
Гонорея	Внутриутробное инфицирование приводит к задержке развития, сепсису и хориоамниониту (воспаление плаценты и оболочек плода); заражение в родах — к конъюнктивиту, отиту и вульвовагиниту (воспаление наружных половых органов).

Недаром за много столетий до современных открытий медицины Ангел Господень предостерег жену ветхозаветного праведника: "...Ты зачнешь и родишь сына: итак, не пей вина и сикера (разновидности крепкого напитка — К. 3)... И родила жена сына, и нарекла имя ему: Самсон. И рос младенец, и благословлял его Господь" (Суд. 13, 7 и 24). Святой Самсон отличался необыкновенным физическим здоровьем: ему не было равных по силе.

Существуют также убедительные доказательства отрицательного влияния *табакокурения* на развитие плода. Неслучайно Церковь причисляет курение к медленному самоубийству или, по крайней мере, покушению на него. Для окружающих людей курильщик становится невольным убийцей. Если беременная женщина даже просто находится в прокуренном помещении, через

вдыхаемый воздух она все равно подвергает плод мучениям. Когда женщина курит, ее ребенок, образно говоря, наглухо закупорен в наполненной никотином матке. Его сердце бьется учащенно; он “кашляет”, “давится” из-за острого недостатка кислорода и отравления продуктами распада никотина.

Как результат — выкидыши, внутриутробная задержка развития, преждевременное излитие околоплодных вод и отслойка плаценты, преждевременные роды, мертворождение.

По данным американских ученых, менее одной пачки выкуренных сигарет в день повышает риск смерти плода на 20%, более пачки — на 35%. Количества выкуренных сигарет, безвредного для потомства, установить не удалось<sup>7</sup>. В США и Великобритании треть новорожденных с низким весом — у курящих матерей. Эти дети очень восприимчивы к болезням органов дыхания, в том числе к раку. Вдвое увеличивается вероятность внезапной смерти.

К чрезвычайно трагическим последствиям в отношении здоровья детей приводит и *наркомания*. Несколько месяцев регулярных героиновых инъекций достаточно для того, чтобы серьезно нарушить менструальный цикл женщины. Со временем необратимо ухудшается работа желез внутренней секреции, мышцы матки атрофируются. Чувство своей неполноценности провоцирует жуткий психологический дискомфорт, вплоть до затяжных депрессий и попыток к самоубийству.

Если зачатие все же произошло, шанс родить здорового ребенка невелик. На фоне приема наркотиков плацента функционирует ненормально. Отсюда — плохое питание плода, пороки развития, иногда летальный исход. Младенцы наркоманок недоношены, физически ослаблены, имеют маленький вес и рост. У них снижается иммунитет и возрастает риск инфекционных заболеваний. Психика расшатана изначально, неустойчива к стрессам, реакции неуравновешенны. В будущем это подтолкнет их к поиску наркотиков.

В формировании так называемой *наркотической личности* не последнюю роль играет то, что плод уже приучен получать наркотические препараты из крови матери. У него появляется *химическая зависимость!* Он словно настраивается на прием наркотиков, включает их в свой обмен веществ. Наркотик становится частью организма и подменяет собой функции некоторых гормонов. Их выработка существенно падает. Гормональный дисбаланс усугубляется, когда наркотики выводятся из организма. У новорожденных это происходит через почки, кишечник и легкие. Тогда тело сигнализирует, что ему необходимо пополнить свои компоненты. Так образуется потребность получать новые дозы наркотиков. Если она не удовлетворяется, возникает состояние *ломки*.

Ужасающую информацию на этот счет предоставляет справочник Калифорнийского университета по акушерству<sup>8</sup> (см. таблицу № 2).

Таким образом, *вредные привычки* (алкоголизм, курение и наркомания) — *это заразная семейная патология. Будучи духовно-психологической инфекцией, она кочует из поколения в поколение, нарушая жизнедеятельность эмбриона посредством воздействия на генетический аппарат и физиологические процессы.*

Другой типичный пример страдания детей по вине родителей — *искусственный аборт*. Христианское вероучение провозглашает, что всякое посягательство на жизнь будущей человеческой личности преступно с момента зачатия\*. Намеренное прерывание беременности на любом сроке приравнивается к убийству. Поскольку часть вины ложится на тех, кто склоняет или непосредственно участвует в процедуре аборта, Православная Церковь “призывает государство признать право медицинских работников на отказ от совершения аборта по соображениям совести... Врач должен проявлять максимальную ответственность за постановку диагноза, могущего подтолкнуть женщину к прерыванию беременности”. При этом надо “тщательно сопоставлять медицинские показания и веления христианской совести”<sup>9</sup>, а также честно предупреждать о побочных эффектах.

Церковь благословляет антиабортное движение. Его участники взывают к совести людской как бы безмолвными устами невинно убиенного дитя:

*Я — ребенок, не родившийся на свет.  
Я — безродная душа по кличке “Нет”.  
Я — колючий холодок в душе врача.  
Узелок, людьми разрубленный сплеча.  
Пусть же будет вам легко, отец и мать,  
Жить, как все, и ничего не понимать.  
Все равно я вас люблю сильнее всех,  
Даже если вы забыли этот грех.*

Беременная женщина, совершившая аборт, не отвергается, но призывается к покаянию и преодолению пагубных последствий своего тяжкого греха. Согласно “Основам социальной концепции Русской Православной Церкви”, принятым на Юбилейном Архиерейском Соборе в августе 2000 года, “в случаях, когда существует прямая угроза жизни матери при продолжении беременности, особенно при наличии у нее других детей, в пастырской практике рекомендуется проявлять снисхождение. Женщина, прервавшая беременность в таких обстоятельствах (по неотложным медицинским показаниям — *К. 3.*), не отлучается от евхаристического общения с Церковью (Таинства Причастия — *К. 3.*), но это общение обуславливается исполнением ею покаянного молитвенного правила, которое определяется священником, принимающим исповедь”<sup>10</sup>.

Таблица 2

Наркотик	Влияние на плод
Гашиш, марихуана	Выкидыш, преждевременные роды; внутриутробная задержка развития (уменьшается окружность головки и длина плода, вес новорожденного падает в среднем на 105 г.). Выкуривание более 5 сигарет с марихуаной в неделю снижает вес ребенка на 130 г.
Кокаин	Повышается риск следующих осложнений: выкидыша, преждевременного излития околоплодных вод и отслойки плаценты, преждевременных родов, интоксикации, кислородного голодания (гипоксии) и гибели плода. Кокаин вызывает спазм сосудов, увеличивает частоту сердечных сокращений и цифры артериального давления. Есть вероятность врожденных пороков, инсульта и внезапной смерти.
Амфетамины (“винт”, первитин, фенамин)	Внутриутробная задержка развития (снижение веса в среднем на 225 г. и уменьшение окружности головки на 0,8 см.). Риск преждевременной отслойки плаценты, врожденных пороков и кислородного голодания (гипоксии). У новорожденных возникает абстинентный синдром — ломка (сонливость, вялое сосание и т.д.).
Опиаты (метадон и особенно героин)	В 20–35% случаев наступают преждевременные роды, в 12–45% происходит внутриутробная задержка развития. Риск внезапной смерти доходит до 2–4%. У 95% новорожденных отмечается абстинентный синдром (ломка), причем у 12–25% он протекает в тяжелой форме (сильные боли, понос, судороги и пр.).
Галлюциногены (ЛСД, фенциклидин)	Риск хромосомных аномалий и пороков развития (дефекты лица). Отдаленные последствия не изучены.
Органические растворители (толуол)	У плода возникают нарушения по типу “алкогольного синдрома”: внутриутробная задержка развития, аномалии конечностей, водянка головного мозга (гидроцефалия), уменьшение размеров головного мозга и черепа из-за их недоразвития (микроцефалия) и т. д. У новорожденных фиксируется ацидоз (сдвиг кислотно-щелочного равновесия в кислую сторону).

Обратим внимание на три момента.

Во-первых, при любой мотивации аборта на женщину накладываются *повышенные моральные обязательства*. Она должна всегда помянуть свое зачатое, но не рожденное дитя. В память о его душе подают милостыни и творят другие дела милосердия. На литургиях и панихидах за невинно убиенного во чреве безымянного младенца не поминают. О нем просят своими словами, в домашней молитве и по благословию духовника читают “Акафист покаянный жен, загубивших младенцев во утробе своей”. Для верующей матери, по какой-либо причине не сохранившей жизнь плода, предлагается следующая молитва.

Во-вторых, смягчающим обстоятельством в вопросе аборта является случай, когда *развитие плода подвергает опасности жизнь матери*. Тогда прерывание беременности — вынужденная мера; не цель хирургического вмешательства, а его побочный и, к сожалению, неизбежный результат. Здесь реализуется древний принцип: “Из двух зол выбирают меньшее”.

Скажем, при обследовании у беременной обнаружена множественная миома матки или рак тела матки. Терапевтическое лечение уже не эффективно. Поэтому удаление матки, хотя и вместе с эмбрионом, — все-таки меньшее зло, нежели отказ от операции и заведомая гибель обоих людей. Подобным образом решается вопрос при внематочной беременности, когда требуется удалить маточную трубу или часть матки вместе с маточной трубой. Хотя мы знаем и случаи материнского самопожертвования ради спасения будущего ребенка.

В-третьих, снисхождение Церкви к немощам людским нельзя считать благословением на детоубийство. Медицинские показания для искусственного прерывания беременности не следует толковать произвольно. К ним *не относятся* заболевания матери, лечение которых не требует аборта, и заболевания самого плода. Обнаружение какой-либо патологии у плода не дает морального права на аборт. К тому же медико-генетическое консультирование и дородовая диагностика не застрахованы от ошибок.

“Дородовая диагностика может считаться нравственно оправданной, если она нацелена на лечение выявленных недугов на возможно ранних стадиях, а также на подготовку родителей к особому попечению о больном ребенке. Правом на жизнь, любовь и заботу обладает каждый человек, независимо от наличия у него тех или иных заболеваний”<sup>11</sup>.

С христианских позиций нет принципиальной разницы между убийством эмбриона-дауна и новорожденного дауна. Однако это заболевание плода входит в перечень официальных медицинских показаний для аборта. С одной стороны, страдающие синдромом Дауна не являются полноценными членами общества и нуждаются в постоянном уходе. В определенной мере они лишены дееспособности и не отвечают за свои поступки. С другой стороны, таких людей Бог судит иначе, нежели психически здоровых. И что простится первым, то не простится вторым. Поэтому синдром Дауна — один из путей спасения, который неисповедимый Промысл Божий избирает для конкретного человека.

На этот счет весьма категорично высказывается старец Паисий Святогорец: *психически недоразвитые дети — спасены*. “Без особого труда идут они в рай... Если вот так, духовно, родители рассмотрят это дело, то и сами извлекут пользу, и будут иметь духовную награду”<sup>12</sup>. В одном из писем святителя Феофана Затворника есть примечательная фраза о слабоумных людях: “Идиоты! Да они ведь только для нас идиоты, а не для себя и не для Бога. Дух их своим путем растет. Может статься, что мы, мудрые, окажемся хуже идиотов. А дети — все ангелы Божии суть”<sup>13</sup>.

Конечно, не у всех взрослых столь сильная вера. Но тогда вслед за апостолами помолимся, чтобы Господь умножил ее (см.: Лк. 17, 5). Воскликнем со слезами, как отец бесноватого отрока: “Верую, Господи! помоги моему неверию” (Мк. 9, 24).

Церковь призывает родителей нести не только крест бесчадия, но также рождения и воспитания ребенка-инвалида. В наше время некоторые люди бросают на произвол судьбы даже здоровых детей, видя в них пожизненную обузу и не желая расстаться с собственным эгоизмом. Взять на себя ответственность за жизнь беспомощного младенца — особый подвиг. Это значит уподобиться милосердному самарянину из евангельской притчи. Такое решение требует огромного мужества и крепкой веры. Утешением здесь служит надежда на Промысл Божий: “Бог дал детей — даст и на детей”. Дальновидные люди рассчитывают и на прогресс медицины. Где гарантия, что в будущем наука не найдет пути излечения врожденных недугов (в том числе наследственных)?

Не надо пренебрегать и разумной осторожностью, чтобы не спровоцировать внутриутробную патологию. Библия заповедует родителям заботиться о теле дочери (см.: Сир. 7, 26). Женщина и

сама должна тщательно беречь собственное здоровье и соблюдать санитарно-гигиенические требования. При необходимости рекомендуют заранее провести вакцинацию против инфекционных заболеваний (в частности краснухи) и находиться под наблюдением специалистов. Беременной следует избегать ситуаций, способных повредить плоду. Сюда относятся контакты с инфекционными больными (особенно краснухой), пребывание в зоне повышенной радиации, ненормированная работа за компьютером, употребление спиртных напитков и недоброкачественных продуктов, бесконтрольное применение лекарств, психоэмоциональные стрессы, излишняя физическая нагрузка и прочее. Эти очевидные вещи и будут посильным исполнением библейского совета: "...Прежде болезни заботься о себе", и "в болезни твоей не будь небрежен" (Сир. 18, 19 и 38, 9).

Будем помнить, что многие люди нашли свое место в жизни вопреки врожденным телесным или психическим дефектам. Нередко Бог устраивал так, что недостатки компенсировались за счет развития других сил и способностей человека. По милости Божией, талант и усилие воли позволили слепорожденному Гомеру воспеть поход спартанцев против Трои. Если бы поэт родился в самой Спарте, его непременно сбросили бы со скалы в пропасть, как "мусор", как "отбросы общества". Но тогда человечество лишилось бы "Илиады" и "Одиссеи"! Врожденная хромота не помешала знаменитому античному полководцу Ганнибалу стать тем, кем он стал. Видный византийский военачальник Нарцесс был калекой с рождения (карликом). Однако благодаря его победам православная вера утвердилась при святом царе Юстиниане Великом.

Врожденное уродство не препятствует спасению души болящего человека и достижению им святости. В 1881 году в бедной крестьянской семье Никоновых должен был родиться четвертый ребенок. Мать увидела вещий сон: будущая дочь явилась ей в виде белой птицы с человеческим лицом и закрытыми глазами и села на правую руку. Богобоязненная женщина приняла сон за знамение и отказалась от своего намерения отдать дитя в приют. Девочка родилась не просто слепой, а совсем без глаз, с плотно сомкнутыми веками. Впоследствии Церковь прославила ее в лике святых как блаженную Матрону Московскую. А ведь если бы подобная ситуация сложилась в наши дни, то специальные исследования дали бы беременной повод для аборта...

Искусственное прерывание беременности из-за нежелания иметь ребенка-инвалида не избавляет женщину от страданий. Порой они даже усугубляются угрызениями совести, чувством вины и ощущением гнева Божия. Общеизвестно, что аборт имеет весьма серьезные и далеко идущие осложнения. Природа не остается безучастной к этой операции. Каковы бы ни были мотивы аборта, зачастую он становится причиной психической травмы, различных гинекологических заболеваний, невынашивания последующих беременностей (выкидыша), преждевременного или своевременного рождения неполноценного потомства (в том числе с детским церебральным параличом).

"Аборт может привести к тому, что ваши дети или даже внуки будут бесплодными!" — заявляет профессор Лондонской клиники гинекологии и репродукции Энтони Кеддерман на страницах журнала "Для матери". Он выдвинул гипотезу генетической причины послеабортного бесплодия. Ранее считалось, что невозможность зачатия после аборта прежде всего объясняется механическим повреждением матки с последующим воспалением ее придатков, развитием спаечных процессов, гормонального дисбаланса и т. д. Однако новые научные данные указывают и на более глубокие причины. По сути, аборт — это травматическое вмешательство в работу всего организма. Совсем рядом с маткой, в семи-десяти сантиметрах, располагаются яичники. В них вырабатываются и хранятся яйцеклетки, несущие генетическую информацию. Ученые обследовали десять тысяч женщин, перенесших аборт. Это солидная статистическая цифра. Их предположения полностью оправдались: *после аборта идет как бы взрывная волна! Она проходит по яйцеклеткам и изменяет их ДНК*<sup>14</sup>.

По мнению Э. Кеддермана, в первую очередь повреждаются гены, отвечающие за репродуктивные способности будущего ребенка. Иногда ДНК изменяется необратимо, и яйцеклетка становится вовсе непригодной для зачатия. Но в большинстве случаев она способна к оплодотворению. И тогда при очередной интимной связи зачинается эмбрион с измененными репродуктивными генами. Со временем, когда такой ребенок вырастет, у него не исключены проблемы с зачатием собственных детей. Возможен и иной вариант. Поврежденные гены останутся неактивными и на родных детей не повлияют. Зато они передадут нарушение по цепочке дальше — внукам и правнукам<sup>15</sup>.

Подлинно, Господь знает то, что сокрыто от людей. Его очи видят младенца, когда он создается в тайне, образуется в утробе (см.: Пс. 138, 15–16), и "Он взыскивает за кровь" (Пс. 9, 13).

С точки зрения психологии, аборт страшен не только тогда, когда он уже совершен. *Опасно даже намерение искусственно прервать беременность.* Дело в том, что плод очень тесно связан с матерью. Субъективно обособляя его, мать вступает с ним в совершенно особые отношения и соединяет с окружающим миром. На втором месяце внутриутробной жизни закладывается центральная нервная система. Полуторамесячный эмбрион реагирует на боль и отстраняется от луча света, направленного на живот матери. Пятимесячный эмбрион “слышит” громкие крики, “пугается”, “сердится”, “грозит”, “различает” настроение матери. Примерно с шести месяцев начинается интеллектуальная жизнь ребенка. Его поведение изменяется в ответ на голос родителей. Плод “увязывает” свои действия со знакомым голосом, иногда “предугадывает”, какие движения вызовут у родителей удовольствие, а какие — нет.

Мысли матери об аборте, по поущению Божию, заставляют плод содрогаться и формируют у него “*комплекс убийцы*”. Женщина, которая хочет сделать аборт, уже передает своему плоду, уже насаждает в его душе склонность к убийству. Быть может, эта склонность и не спровоцирует прямое преступление, но она проявится в жестокости и садизме ребенка по отношению к людям и окружающей природе. Когда мать только думает, только решает вопрос об искусственном прерывании беременности, младенец как бы “догадывается” об этом. У него учащается сердцебиение, он предчувствует угрозу. И если такой ребенок все же родится, не исключено, что любовь к родителям в его сердце охладает<sup>16</sup>.

Бессознательные (а тем более сознательные) враждебные импульсы против зачатого или рожденного ребенка — это *тяжелое психологическое отклонение, противодействующее материнскому инстинкту.* Отрицательное отношение к плоду повышает вероятность преждевременных родов и послеродовой депрессии у матери. Психологи полагают, что “подсознательный отказ” от нежеланной беременности есть незавершенная форма самоубийства. Иногда она доводит до неукротимой рвоты и других симптомов токсикоза<sup>17</sup>.

Эта опасная *внутриутробная психическая травма* вызывает у невинного дитя нервно-психическую нестабильность. По наблюдениям известного православного священника и детского невропатолога, доктора медицинских наук, профессора Анатолия Берестова, патология нервной системы у плода в дальнейшем сугубо отрицательно сказывается на психофизическом развитии ребенка. В определенной степени провоцируется его асоциальное поведение и пристрастие к наркотикам<sup>18</sup>.

О, если бы мы учитывали душевную скорбь нерожденного или уже рожденного младенца во время домашних “сцен” и оскорблений, производственных и бытовых конфликтов! Мы старались бы вести себя осторожнее! Неблагоразумное поведение взрослых способно роковым образом повлиять на самочувствие ребенка и оставить в его маленьком сердечке толстый слой нравственной “грязи”. Невидимо для нас в юную душу вливается яд гнева и злобы, в крови резко повышается уровень гормонов стресса. Душа получает мощный нравственно отрицательный заряд. А потом родители ужасаются: “Кто у нас вырос?! Какая несправедливость! Мы столько сил отдали своему ребенку, а вместо благодарности он непослушен и самолюбив!”

Нежеланный ребенок интуитивно, подсознательно чувствует какую-то неправду, зло со стороны матери или отца. Вольно или невольно он платит им той же монетой: враждебностью, холодностью и неприятием, отгораживается от них незримым внутренним барьером. Разрушает эту стену лишь христианская любовь.

Итак, многие предпосылки развития личности формируются внутриутробно. *Переживания, устремления, мысли, слова и дела родителей запечатлеваются в глубине души их ребенка. Он как бы “копирует”, “запоминает” заданные ему образцы поведения.* Эта мысль выражена в старинной поговорке: “Беременная женщина, размалывающая зерно, учит неродившегося”.

Семья — единый духовный и биосоциальный организм. Повреждение одного члена обязательно отразится на жизни других. Дети просто восприимчивее. Они сильнее взрослых испытывают на себе малейшие колебания психологического и духовного климата.

С проблемой аборта тесно сопряжено *экстракорпоральное (внетелесное) оплодотворение.* Механизм его следующий: организм пациентки стимулируется лекарственными препаратами, и несколько яйцеклеток выходит в брюшную полость. Их извлекают и искусственно оплодотворяют вне организма женщины — в специальной пробирке. Потом развивающиеся эмбрионы переносят в матку. Примерно в 5% случаев экстракорпоральное оплодотворение осложняется *внематочной беременностью* — главным фактором смерти матери в первые три месяца беременности. Летальный исход здесь в 10 раз выше, чем при родах, и в 50 раз выше, чем при искусственном аборте! Риск

внематочной беременности увеличивается с возрастом и достигает наибольшей величины у женщин 35–44 лет. При этом заболевании показано удаление плода<sup>19</sup>.

Обычно экстракорпоральное оплодотворение приводит к многоплодной беременности, для которой характерны анемия, токсикозы, слабость родовой деятельности, преждевременные роды и другие отрицательные побочные эффекты. С тем, чтобы избежать возникновения трех-шести зародышей одновременно, был изобретен метод редукции “ненужных” оплодотворенных яйцеклеток. С позиций православного вероучения, заготовка, консервация и намеренное уничтожение “лишних” эмбрионов — нравственно предосудительная процедура<sup>20</sup>.

Ученым еще предстоит выяснить, как редукция “избыточных” эмбрионов отражается на сохраненном эмбрионе. Но можно предположить, что она вызывает сильнейший шок. В пользу такого вывода говорят серьезные факты из биологии. Начнем, казалось бы, издалека.

Способность растений воспринимать и перерабатывать сигналы живой природы на расстоянии в 1968 году доказал американский криминалист К. Бакстер<sup>21</sup>. В 1972 году советские исследователи В. П. Казначеев и Л. П. Михайлова установили, что отдельные клетки “общаются” через электромагнитные сигналы. В две камеры, изолированные кварцевыми пластинками, экспериментаторы помещали клетки одной и той же культуры. Пластинки-окна пропускали ультрафиолетовые лучи, и клетки непрерывно “наблюдали” друг за другом. В одну камеру вводился вирус. Клетки вступали с ним в борьбу и вскоре погибали. Но, — о чудо! — погибая, они словно “телеграфировали” присутствующим за перегородкой “зрителям”! Сигнал о бедствии — максимальный пик свечения. Он нарастал, когда вирус внедрялся внутрь клетки и нарушал обмен веществ. Этот “световой код” и воспринимался клетками в соседней камере. Из “зрителей” они превращались в “пострадавших” на расстоянии! Они заболевали той же болезнью и гибли. Эксперименты повторялись неоднократно; менялись вирусы, клетки и т. д. Но итог был одинаковым: клетки сигнализировали о своей гибели и “описывали” некоторые приметы напавшего на них врага, стараясь “предупредить” собратьев об опасности<sup>22</sup>.

Ныне доказано, что биологические клетки “общаются” дистанционно благодаря “световому коду”. Кроме того, “связь”, обеспечивающая рациональное взаимодействие отдельных систем клетки, пролегает и внутри нее — между ядром и цитоплазмой<sup>23</sup>.

Научные заключения нисколько не противоречат воззрениям православных авторов. Еще в середине XIX в. епископ Игнатий (Брянчанинов) на вопрос, могут ли растения чувствовать, отвечал: “...Они не имеют средств поведать нам этого ясно... Не имея основания к принятию решительного мнения, что растения одарены свойственным им чувством, мы не имеем права и отвергать это решительно”<sup>24</sup>.

А теперь задумаемся: если между собой “контактируют” лишенные нервной системы растительные клетки, тем более подобное “общение” весьма вероятно между более высокоорганизованными клетками эмбрионов человека! Вот почему можно предположить, что *избирательное уничтожение искусственно оплодотворенных яйцеклеток при многоплодной беременности обязательно повлияет на эмбрион, оставленный в живых и пересаженный в матку*. Для определения конкретных механизмов и результатов такого влияния на здоровье детей требуются дополнительные исследования. Связь с проблемами духовности и нравственности здесь очевидна.

Косвенно подтверждает все это диссертационная работа В. О. Бахтиаровой. Из 82 “пробирочных” детей, зачатых с помощью экстракорпорального оплодотворения (ЭКО) и искусственного осеменения (ИО), 44 имели неврологическую симптоматику. Среди наиболее часто встречающихся расстройств — задержка внутриутробного развития: 29,3% от общего числа исследованных детей, зачатых методом ЭКО, и 28,3% от общего числа исследованных детей, зачатых методом ИО. Асфиксия при рождении зарегистрирована в 89,4% (при ЭКО) и 90,5% (при ИО); неврологические изменения — в 53,6 % (при ЭКО) и 38,3% (при ИО)<sup>25</sup>.

В “Основах социальной концепции...” Русская Православная Церковь высказалась и в отношении других биомедицинских технологий, позволяющих преодолеть *бесплодие*. Если пара не способна к зачатию, а терапевтическое и хирургическое лечение неэффективно, то супругам следует со смирением принять свое бесчадие как особое жизненное призвание. По обоюдному согласию ребенка можно усыновить (удочерить) или произвести *интракорпоральное (внутрителесное) оплодотворение половыми клетками мужа*. Последнее не разрушает целостности брачного союза, принципиально не отличается от естественного зачатия и происходит в контексте супружеских отношений<sup>26</sup>.



При интракорпоральном оплодотворении сперматозоиды специально вводят в полость матки. Через маточную трубу они проникают в брюшную полость и оплодотворяют одну наиболее созревшую яйцеклетку. Затем она возвращается через маточную трубу в полость матки, имплантируется (приживляется) и продолжает свое развитие. “Лишние” эмбрионы, в отличие от экстракорпорального оплодотворения, преднамеренно не уничтожаются.

Особый вопрос — *донорство половых клеток*. При любом виде искусственного оплодотворения оно “нарушает целостность личности и исключительность брачных отношений, допуская вторжение в них третьей стороны”. Использование донорского материала (прежде всего анонимного) подрывает основы семьи и поощряет безответственное отцовство или материнство<sup>27</sup>.

Противоестественным и аморальным Церковь признает также *“суррогатное материнство”* — вынашивание оплодотворенной яйцеклетки женщиной, которая после родов возвращает ребенка “заказчикам”. Оно недопустимо, даже если совершается без коммерческой основы. Этот метод расторгает глубокую эмоциональную и духовную близость, возникающую между матерью и младенцем еще до родов, травмирует вынашивающую женщину, попирает ее материнские чувства и извращает детородный инстинкт. Дар Божий — способность к деторождению — превращается в своего рода прибыльную профессию<sup>28</sup>.

Страдает и дитя, у которого впоследствии может произойти кризис самосознания и чрезвычайно *сильная психическая травма*. “Суррогатное материнство” и донорство половых клеток предполагают наличие у ребенка, помимо “социальных”, еще и так называемых генетических (биологических) родителей. С точки зрения психологии, вопрос: “Кто мои настоящие родители?” — крайне мучителен. Он способен выбить из колеи, “раздавить”, деморализовать. Субъективно человек воспринимает себя как “безродного”, “оторванного от корней”. У него возникает сильнейший стресс. Отсюда — различные расстройства психики и поведения, а также обострение уже имеющихся соматических и психических нарушений. Иной раз дело доходит до “потери самого себя”.

Очевидно, духовно-нравственные проблемы акушерства и гинекологии нуждаются во всестороннем изучении. Пренебрегать ими абсурдно. Тем более, что за многие столетия до естественнонаучных открытий христианство выработало удивительно грамотные и дальновидные предписания. Они нисколько не потеряли своей актуальности, а для верующих людей являются не меньшим авторитетом, чем мнение врача. *Акушеры-гинекологи и педиатры только выиграют, если будут подкреплять собственные рекомендации веским словом Церкви*. Врачи имеют на это полное право, поскольку *то, что Церковь признает греховным и аморальным, медицина и психология считают вредным и опасным для здоровья*. Здесь — поле для кооперации усилий пастыря и врача во благо страждущих людей.

Свято оберегая человеческую жизнь, Церковь стремится защитить права и здоровье будущего ребенка. Она *одобряет традиционные медицинские методы лечения и профилактики заболеваний, не противоречащие замыслу Божию о человеке*. Медицина является орудием Промысла Божия. Акушерское и гинекологическое искусство благословил Сам Господь Бог в лице египетских “повивальных бабок”. Вопреки повелению фараона, они не умерщвляли новорожденных еврейских мальчиков. За это Бог делал им добро и устраивал их дома (Исх. 1, 15–21). И сегодня медицинские работники, добросовестно исполняющие свои профессиональные обязанности в области акушерства и гинекологии, делают полезное дело не только для своих пациенток, но и для спасения собственной души.

Богоугодность профессии акушера-гинеколога подтверждается еще и тем, что исстари, без всякого возражения со стороны Церкви, доктора использовали обезболивающие лекарства и другие средства при тяжелых родах, сопряженных с ними осложнениях, при лечении женских болезней. Хотя и сказал Господь Бог Еве: “...Умножая умножу скорбь твою в беременности твоей; в болезни будешь рожать детей...” (Быт. 3, 16), — Церковь не усматривает в этом запрет на акушерскую и гинекологическую помощь. Облегчать страдания ближнего — долг христианина.

Главным, конечно же, остаются *личная вера и покаяние*. Именно они врачуют нас и наших детей от грехов и многочисленных недугов, которые с ними связаны. Огромное значение имеют *Церковные Таинства* (прежде всего Исповедь, Причастие, Соборование и Брак), *молитва* в храме и дома, *целebное действие святых* (святой воды, елея, артоса и т. д.)<sup>29</sup>. В православной литературе подробно объясняется необходимость крещения, миропомазания и подлинного, неформального воцерковления детей. Итак, по милости Божией, православная духовная терапия в сочетании с рациональным медицинским лечением позволяют избежать ужасов “внутриутробной Голгофы”.

Как быть тем людям, которые осознали, что причина болезни их ребенка кроется внутри них? На этот вопрос не ответишь в двух словах. Прежде всего нельзя отчаиваться. Наоборот, нужно глубокое раскаяние и горячая молитва к Богу. *Грех калечит человека, а покаяние врачует его.* Родителям, виновным перед своим ребенком, вдвойне преступно упускать время для покаяния и молитвы.

Ибо сегодня вновь и вновь совершается чудо, о котором поведал святой Иоанн Предтеча: "...Бог может из камней сих воздвигнуть детей Аврааму" (Мф. 3, 9). И тогда за благочестие родителей Милосердный Господь скажет их страждущим детям изумительные слова, некогда обращенные к мытарю Закхею: "...Ныне пришло спасение дому сему, потому что и он сын Авраама, ибо Сын Человеческий пришел взыскать и спасти погибшее" (Лк. 19, 9–10).

### Библиография:

- <sup>1</sup>В Минздраве России // Врач. — 2001. — № 8. — с. 2.
- <sup>2</sup>Об этом подробнее см.: Зорин К. В. Почему страдают дети. — М., 2002. — 224 с.
- <sup>3</sup>Хахалин Л. Н. Загадка вашего ребенка. — М., 1990. — с. 19.
- <sup>4</sup>Акушерство. Справочник Калифорнийского университета / Под ред. К. Нисвандера и А. Эванса. — М., 1999. — с. 230–238, 281, 285–286.
- <sup>5</sup>Там же. — с. 53–54; Бочков Н.П. Клиническая генетика: Учебник. — М., 2001. — с. 408.
- <sup>6</sup>Шехтман М. М. Руководство по экстрагенитальной патологии у беременных. — М., 1999. — с. 762.
- <sup>7</sup>Акушерство. Справочник Калифорнийского университета. Указ. соч. — с. 48, 54.
- <sup>8</sup>Там же. — с. 55–63.
- <sup>9</sup>Основы социальной концепции Русской Православной Церкви. Деяние Юбилейного Освященного Архиерейского Собора Русской Православной Церкви о Соборном прославлении новомучеников и исповедников российских XX века.— М., 2000. — с. 63.
- <sup>10</sup>Там же. — с. 63.
- <sup>11</sup>Там же. — с. 66–67.
- <sup>12</sup>Старец Паисий Святогорец. Мысли о семье христианской. — М., 2001. — с. 37–38.
- <sup>13</sup>Святитель Феофан Затворник. Наставления в духовной жизни. — М., 1994. — с. 69, 115.
- <sup>14</sup>Во всем мире // Знание — сила. — № 6. — 2001. — с. 14.
- <sup>15</sup>Там же. — с. 14.
- <sup>16</sup>Архимандрит Рафаил (Карелин). Путь христианина. Проповеди. — М., 1999. — с. 187.
- <sup>17</sup>Лакошина Н. Д., Ушаков Г. К. Медицинская психология. — М., 1984. — с. 187.
- <sup>18</sup>Иеромонах Анатолий (Берестов). Возвращение в жизнь. — М., 2001. — с. 14.
- <sup>19</sup>Акушерство. Справочник Калифорнийского университета. Указ. соч. — с. 364–365.
- <sup>20</sup>Основы социальной концепции Русской Православной Церкви. Деяние Юбилейного Освященного Архиерейского Собора Русской Православной Церкви о Соборном прославлении новомучеников и исповедников российских XX века. Указ. соч. — с. 65.
- <sup>21</sup>Вельховер Е. С., Кушнир Г. В. Экстерорецепторы кожи. — Кишинев, 1986. — с. 55.
- <sup>22</sup>Там же. — с. 55.
- <sup>23</sup>Казначеев В. П., Михайлова Л. П. Сверхслабые излучения в межклеточных взаимодействиях. — Новосибирск, 1981.
- <sup>24</sup>Святитель Игнатий (Брянчанинов). Слово о смерти. — М., 1991. — с. 294.
- <sup>25</sup>Бахтиярова В. О. Состояние здоровья детей, родившихся в результате экстракорпорального оплодотворения и искусственного осеменения // Диссертация на соискание ученой степени к.м.н. — М., 1993. — с. 123–125.
- <sup>26</sup>Основы социальной концепции Русской Православной Церкви. Деяние Юбилейного Освященного Архиерейского Собора Русской Православной Церкви о Соборном прославлении новомучеников и исповедников российских XX века. Указ. соч. — с. 65.
- <sup>27</sup>Там же. — с. 65.
- <sup>28</sup>Там же. — с. 65.
- <sup>29</sup>Об этом подробнее см.: Зорин К. В. Хочешь ли быть здоров? Православие и врачевание. — М., 2000. — 192 с.; Зорин К. В. Встань и ходи: шаги к выздоровлению. — М., 2001. — 352 с.; Зорин К. В. Почему страдают дети. — М., 2002. — 224 с.; Зорин К. В. Грехи родителей и болезни детей. — М., 2002. — 192 с.; Зорин К. В. Духовно-нравственные аспекты акушерства и гинекологии // Информационный журнал по акушерству и гинекологии. — № 4. — 2001. — с. 39 — 43.

## ГЛАВА 2

### ПЕРЕЖИВАНИЯ УТРАТЫ

#### Биологические, исторические и культуральные аналоги переживаний утраты

Потрясения утраты ребенка в настоящее время относятся во всех этнических группах к сверхсильным стрессорам. Это переживание занимает первое место в рейтинге событий, которые приводят к депрессиям. Лишь на следующем месте стоят утраты супруга или супруги, экономический крах, увольнение и даже катастрофические явления. По наблюдениям специалистов в области биологии поведения человека (этологии), реакция горя отмечается также в культурах, которые относятся к архаическим, но чрезвычайно отделены друг от друга, например в культурах Яномами (дельта Амазонки), !Ко-бушменов<sup>1</sup> и Гимба(Африка), микронезийцев и Эйпо (Папуа Новая Гвинея). У них горе отмечается типологически также, как у современных жителей Азии, США или Европы. Эта реакция относится к универсальным биологическим реакциям на стресс.

В 1989 году I.Eibl-Eibesfeldt записал погребальное пение родительской пары у индейцев Яномами, которую хорошо знал. За три месяца до его посещения они потеряли свою дочурку, которой не было и 2-х лет. Текст их погребальных песен потрясающим образом подтверждает любовь обоих к своему ребенку и боль от ее смерти. Они волнующе изображают маленькие эпизоды из жизни девочки о совместной ловле рыбы и других событиях, и плач прерывал их жалобы. Так, мать жаловалась: "Везде твои следы, и близко, и далеко, милая маленькая девочка, милая маленькая девочка! Твой дедушка еще тогда учил тебя разговаривать, милая малышка ! Тебе пришлось так страдать, моя любимая малышка! Я обнимаю тебя руками, полными любви, моя любимая, моя девочка! . . . "Отец, прерывая плач, изображал в своем траурном пении эпизоды из жизни дочери: "Мое маленькое дитя, которое мать носила на спине, ушло, чтобы искать плод кетипа. Моя малышка, моя малышка! Ах, я бедный, ах, я бедный, и-хи, и-хи (звуки жалобы). . . Вы обе (ты и твоя мать) поймали маленькую рыбу "ейей"\* . Ты уже не будешь больше ловить рыбу никогда! Моя маленькая дочь, моя маленькая дочь, дочь, дочь, мое маленькое дитя, мое маленькое дитя, мое маленькое дитя, любимое, любимое дитя . . . Ах, я бедный, бедный, любимая, любимая, любимая, любимая малышка , ты покинула своего отца, и я здесь совсем один . . .

Высшие животные также воспринимают потерю партнёра и это касается, частности, шимпанзе. В резервации Комбе(Танзания) I.Eibl-Eibesfeldt наблюдал самку по кличке Мелисса. Умер её малыш Гручо, но она продолжала его повсюду носить с собой. Когда она его положила, его брат вел себя с мертвым как с живым будто приглашая его к игре. Только на следующий день Мелисса отложила Гручо, поднялась в гнездо на высоком дереве и лежала там, не двигаясь. Она умерла через неделю так и не покинув гнездо. Можно предположить, что Мелисса находилась в состоянии депрессии. Обычно самки после смерти детёныша быстро поправляются, но Мелисса была стара и ослаблена. Вероятно, шимпанзе переживают нечто в форме скорби при потере партнёра. Д.Л. Гудолл также отмечает, что шимпанзе при смерти детеныша нередко оставляют рядом его умершее тело и не бросают его долгое время. Однако, вероятно только человек распознаёт всю неотвратимость судьбы и прощается с умершим навсегда. I.Eibl-Eibesfeldt считает, что всякий ритуал позволяет на время отодвинуть прощание и предполагает возвращение. Ритуал скорби по умершему - это ритуал прощания. Он имеет много общего с обычным, ежедневным ритуалом расставания, который сопровождается выражением боли от разлуки и желанием нового свидания, поэтому желают доброго пути и заверяют в дальнейшем союзе. Мертвого также боятся, поэтому стремятся задобрить. Это может происходить путём приношения даров к могиле, с помощью защитного колдовства, заклинаний. Например, никобарцы кладут со своим умершим все личное имущество в могилу, ставят фигуры стражей, чтобы отдалить дух мёртвых. Также поступали, например, скифы. Во время погребений их вождей кровь лилась рекой отнюдь не в буквальном смысле, поскольку в могилу укладывались не только лошади и скот, но и воины, а также наложницы. Мёртвых оплакивают со стенаниями часто с выражением чрезмерной боли. Массовая гибель в период траура зафиксирована и в новейшее время, например в период прощания со Сталиным, аятоллой Хомейни и Мао Дзе Дуном. Выражения плача, скорби мимически, по структуре жеста и звукам боли сходны в ряде культур. Часто скорбящие ведут себя как дети, судорожно себя обхватывают, жалобами

выпрашивая утешения. В небольших общинах плач заражает, в традиционных культурах часто плачет вся община. Даже в европейских культурах появляются профессиональные плакальщицы. Общий плач - выражение соучастия и сопереживания\*.

Существуют также особенности проявления траура в разных культурах, например скорбящие женщины Яномами трут щеки пеплом и орошают их слезами. Слезы, смешиваясь с пеплом, образуют толстую чёрную корку на щеках, которая, каждый раз освежаемая, может сохраняться несколько месяцев. «Ты неправильно плакала» - тяжёлый упрёк, который женщины Яномами могут бросит друг другу в споре.

Выражения боли и выдёргивания волос могут входить формально в ритуал. В фазе скорби, скорбящие часто склонны к проявлениям неуправляемого аффекта. Например, Яномами могут в скорбной ярости совершать опасные поступки. Община старается успокоить и утешить скорбящих. Она заверяет их в своей дружбе и в том, что они не одиноки. С одной стороны это напоминает утешение матерью ребёнка: их гладят, обнимают и утешают, с другой стороны - все обычаи погребения являются сдерживающим скорбь ритуалом, то есть они препятствуют разворачиванию скорби в аутоагрессию. Проявление горя в прошлом сопровождалось также самоповреждениями, разрыванием одежды, осыпанием головы землей или пеплом. Именно такова стилистика горя при утрате героев в «Илиаде» Гомера и других эпосах. Такие аффективные проявления горя свидетельствовали об искренности переживаний и тяжести утраты. В славянской культуре сохраняется выражение «она убивалась по умершему», «убитая горем», которая подразумевает возможность смерти или самоубийства от горя. Приемлемыми в некоторых культурах считались самоубийства в сам момент погребения, например знаменитый индийский обычай «самосожжения вдов», впервые осуждаемый лишь Ганди, предполагал установленное разрешение вдове броситься в погребальный костер мужа.

В момент острой реакции горя при сообщении о смерти близкого человек закрывает глаза, приоткрывает рот, отбрасывает голову назад, плачет, закрывает глаза, затем опускает голову и закрывает лицо руками. Громкое проявление горя с плачем быстро индуцируется и способствует значительно более быстрому выходу из кризиса, чем «тихое» горе, более характерное для современного человека. Острая реакция горя продолжается от суток до нескольких дней, и значительно смягчается после погребения, затем следующие сорок дней переживания утраты (подострая реакция горя) выражаются в устойчивых воспоминаниях об утрате. Полное разрешение реакции утраты отмечается лишь через год. Поэтому в большинстве культур существуют ритуалы приуроченные к указанным срокам (первый день, 9 дней, 40 дней, один год).

У человека, также как и у высших приматов, в момент стресса депривации, к которому относится и утрата, возможны два типа поведенческих реакций (М.А.Дерягина, 1990). Первая заключается в том, что он стремится к одиночеству, дистанцируется от окружающих. Вторая - выражается в противоположном устремлении к близким. В этом случае примат стремится приближаться к сородичам, прикасаться и обнимать близких, он перебирает шерсть близких и стимулирует их к аналогичному поведению по отношению к себе, он прижимается к ним, рассматривает их руки и смотрит в глаза. Тем не менее, так обстоит дело только с острой реакцией горя, отмечаемой в первые дни после утраты. Последующая реакция горя уже значительно отличается не только в разных культурах, но в пределах одной культуры в разное время, в частности, она была иной еще несколько сотен лет назад.

Согласно Ph.Aries (1999) лишь с 14 века в Европе появились детские надгробия, которые указывали на переживания смерти ребенка. Он, кроме того, указывает, что до периода Возрождения не было деления на подростковый, детский и взрослый возраст. Ребенок воспринимался лишь как уменьшенный вариант взрослого. Представление о том, что младенец является безгрешным и сразу отправляется в рай, вероятно, смягчали горечь утраты. Тем не менее, вплоть до 17 века отношение к детоубийству было до странности терпимым, хотя со времен древнего Рима оно считалось преступлением и жестоко каралось согласно Римскому праву. К детоубийству прибегали тайно, но повсеместно. Смерть маскировалась под несчастный случай, дети умирали в постели родителей, с которыми они спали («засыпание ребенка»). При этом ничего не делалось для спасения ребенка. Ж.Фландрен показал, что быстрое уменьшение детской смертности после 17 века связано с тем, что родители стали проявлять желание сохранить жизнь ребенка под влиянием социального и общественного мнения. Именно тогда во время проповедей епископы стали постоянно упоминать запрещение укладывать детей рядом с родителями, поскольку при этой практике ребенок может погибнуть задохнувшись. Чувствительность и уважение к жизни ребенка, выделение его особой

судьбы является результатом эволюции культуры лишь последних 200 лет, хотя первое зафиксированное надгробие, на котором изображен младенец, относится к 1378 году. На надгробном камне Шарля де Монморанси изображен младенец, завернутый в пеленки. Ребенок, ангелочек, путти, появившийся в европейском искусстве в позднем Средневековье, а затем в Возрождении, знаменовали иное отношение к ребенку, повышение его ценности и статуса. Путти (ангелочки) присутствуют повсюду: на фронтонах зданий, в церквях, в росписях капителей. Взгляд ангела считается символом чистоты, кротости и непорочности. Ребенка начинают беречь, им дорожат и боятся потерять. Период крещения сместился от возраста 5-6 лет к первому году жизни. Не ясно, связано ли это явление с уменьшением числа детей в семье, или это результат эволюции культуры. Исследования Ph. Aries, посвященные погребальным ритуалам, показали, что в Европе в период раннего Средневековья была удивительная нечувствительность к смерти и в связи с этим - к останкам умершего, которые повсюду можно было встретить на площадях городов. Однако вполне вероятно это обстоятельство было связано с большой смертностью в период эпидемий чумы и холеры, которые в конце концов заставили вынести кладбища за пределы городской черты. До этого останки хоронились часто на центральных площадях или прямо рядом с домами родственников. По другим археологическим данным, отдельные детские захоронения можно было встретить уже в палео- и неолите и, судя по их оформлению, отношение к умершим было все же бережным. Вероятно, в архаических культурах продолжительное горе в связи со смертью ребенка отсутствовало потому, что число детей было большим или потому, что горе смягчалось ритуалами.

Отсутствие острой реакции на смерть ребенка и убийство ребенка являются всегда патологическими событиями, они обусловлены болью матери, например после родов, особыми психическими состояниями, а в архаических культурах невозможностью прокормить ребенка. При этом реакция не зависит от порядкового номера и возраста ребенка. В архиве Международной Энциклопедии кинематографии поведения человека (*Encyclopedia cinematographica*) общества Макса Планка в Андексе (Мюнхен) зафиксированы кинодокументы, содержащие скрытые съемки родов женщин такого архаического народа как Эйпо (Папуа Новая Гвинея). Женщины Эйпо рожают ребенка на корточках, всегда в одиночестве, пересекая пуповину щепкой. Лишь на первой стадии схваток рядом с повторнородящей может находиться некоторое время пожилая женщина, Ребенка, в этих сюжетах, после родов оставляют в лесу на произвол судьбы, лишь прикрыв тело листьями. Однако во всех случаях, уже через час после сепарации матери вновь возвращались к ребенку и не могли его затем оставить. Такая фиксация на жизни ребенка отсутствует, когда мать не видит момента рождения, например, в результате кесарева сечения. Исследования показывают, что фиксация образа ребенка как своего связана с выделением окситоцина, который считается гормоном быстрого запечатления памяти, называемого импринтингом.

Ранее, по крайней мере 4 тысячи лет назад, ребенок находился с матерью постоянно, она непрерывно касалась его тела. До 2 лет мать также предоставляла ребенку грудь не только тогда, когда он хотел есть, но скорее лишь для того, чтобы его успокоить. Поэтому прерывание тесной телесной связи матери и ребенка было еще более травматично, чем в наше время. Тем не менее, утрата ребенка для многих культур означала единственное - должен родиться другой ребенок.

Период утраты у разных культур всегда переживался через ритуал. У обских угров до настоящего времени сохраняется обряд «ура», препятствующий переживанию утраты. Суть ритуала заключается в том, что отдельно от тела умершего, в небольшом амбарчике на свае помещается кукла-изображение умершего. Самое поразительное в этом ритуале состоит в том, что кукла еще некоторое время после смерти находится вместе с родственниками и лишь затем хоронится.

После смерти и похорон тела родственники изготавливают тряпичную куклу, которая напоминает об умершем. Кукла первое время хранится в доме умершего (если умерла женщина - 4 года, если мужчина - 5 лет); все это время с куклой общаются, спят с ней, целуют ее - таким образом достигается постепенность расставания с умершим: вначале хоронят тело, а затем не спеша - долгие годы (включая цикл саморазрушения «ура») - прощаются с душой. Соблюдаемые сроки согласуются с культурально-нормативными представлениями хантов о том, что у мужчины имеется 5 душ, а у женщины - 4 (Гильбурд О.А., 1998), которые, впрочем, не этноспецифичны, так как характерны для архаического мышления вообще (Самохвалов В.П., 1994; Tylor E.B., 1871). Куклу по прошествии означенного срока уносят из дома: северные, казымские, ханты - помещают непосредственно в «ура»; остальные - юганские, пимские, вахские и другие ханты - прячут в надгробье на могиле.

Амбарчики «ура» строят тогда же, когда выносят из дому куклу, - спустя 4-5 лет после смерти. Ставят их неподалеку от кладбищенского места захоронения, но не на самом кладбище, а в тайге, на западе, на стороне захода солнца. Место, где установлены «ура», является священным, посещать его ни в коем случае нельзя, дабы не осквернить. Нельзя даже смотреть в их сторону. Можно в районе их расположения покурить, так как дым у ханты считается очищающей субстанцией; кроме того, можно рассыпать пепел или ружейную дробь - в знак того, что об умершем помнят. «Ура» имеют родовые черты. Один «ура» представляет собой вместилище для одной куклы, то есть одной души. Как правило, «ура» монтируют на единственном столбе; второй столб иногда используется для укрепления конструкции и символического значения не имеет.

Сам погребальный обряд у ханты многостадийный и многокомпонентный, но основное захоронение производится в землю, в отличие от ямальских ненцев, которые пускают лодку с телом по течению реки. Мертворожденных и жертв выкидыша ханты и манси хоронят в дуплах засохших деревьев как бы ассоциируя их с птенцами. У других этнически близких народов на могилах детей оставляют изготовленных из дерева изображение птицы, в частности, глухаря. Аналогичное изображение оставалось у родителей и воплощало память о ребенке. При утрате ребенка и расставании с ним и в нашей культуре замещающими его образами для родителей часто становятся птицы, кошки или собаки, любовь к которым считается эквивалентом любви к детям. Это заметно, в частности, по тому, что обращение хозяина к домашним животным отличается особым «детским языком».

«Ура» сбоку, сверху, сзади и снизу сколочены наглухо. Впереди имеется проём для куклы или иных погребальных символов и обязательно небольшая горизонтальная площадка перед проходом - чтобы предметы не выпадали, особенно, те, которые не помещают глубоко внутрь, - кстати, куклу часто оставляют рядом с проёмом на этой площадке. Проём иногда снабжается деревянной дверцей, но чаще - матерчатой занавеской. «Ура» подвергаются гниению и саморазрушению и в конце концов разваливаются полностью - вот на этом и ставится последняя точка в погребально-поминальном обряде, поскольку с этого момента душа умершего (точнее, последняя из душ) тоже считается мертвой.

Птица, образ которой связан с символом ребенка, в архаической культуре, в частности тюркской, является воплощением неба (Тенгри), а надгробный камень - духовной части человека, обращенной к небу. Голубь как символ благой вести о рождении святого младенца в нашей культуре занял столь устойчивое место, что заполнил собой площади всех наиболее значительных городов Европы.

Ханты, в том числе те, у которых нет «ура», над могилой ставили невысокий - в три дощатых или бревенчатых венца - домик (по форме такой же, как на женских могилах караимов), который называют - «кат сурам кэсы», то есть «дом мертвого человека», в котором все ханты, кроме васюганских, делают сбоку окошечко, чтобы душа могла выходить. Этот домик обязательно устанавливается в то время, пока перелетные птицы еще не улетели; если похороны происходят зимой, то для строительства «домика» ждут весны и возвращения птиц. В каменной резьбе вокруг входа в караимские кенасы, в Евпатории, систематически повторяется мотив пирамидального дерева, на котором сидит птица. Это изображение чередуется с розетками солнца и ваз с цветами. Три изображения символизируют землю, путь на небо и небо. В семислойном жизненном пространстве обских угров также можно обобщенно выявить эти троичные фрагменты Мира моделирующих путь души.

Существенное различие метапсихологии «ура» и аналогичных новейших форм ритуалов поминовения усопших заключается в том, что последние являются прижизненными, а не посмертными, - как будто современный человек с их помощью бессознательно длительно готовится к ситуации утраты, в то время как ханты и, очевидно, архаические люди вообще были готовы к ней всегда в связи с высокой стрессорностью среды. Готовность к смерти и спокойное её ожидание действительно нашли своё подтверждение в наших беседах с самими ханты. У хантов не встречаются депрессии, а суициды возможны только на фоне алкоголизма.

Изготовление куклы, которая остается с родственниками, способствует расщеплению объекта (Objektspaltung) как способу защиты от страха и тревоги, возникающих при утрате. Такая кукла когда-то представляла собственно тело умершего, которое мумифицировалось после помещения его на специально обработанное дерево, как, например, у Эйло в Папуа Новой Гвинеи (Schiefenhovel W., Uher J., Krell R., 1993). Обычай сохранения мумифицированных тел умерших, которые специальным образом уменьшались и с которыми в дальнейшем общались живые у некоторых африканских народов, вызывают ассоциации с ритуализированным отношением к символическим

изображениям умерших в ритуале «ура» и в современном монументальном искусстве, а также - в обычае презентации фотографий умершего, в особенности ребенка. Интересной является также аналогия срока сохранения куклы в ура (4-5 лет) с онтогенетическим периодом наступления детской амнезии (по данным классического психоанализа) и, вероятно, с критическим периодом дальнейшего онтогенеза памяти. Обычаи сохранения куклы на могилах умерших детей и рядом с фотографиями детей родителями также понятны в связи с данными аналогиями.

### **Переживание утраты как поведение**

Фактические наблюдения утраты связаны с исследованиями реакции на утрату предмета обладания у детей и животных, утрату близких родственников, утрату объектов любви. Известно, что при утрате предмета первоначально возникает попытка его удержания, которая сопровождается схватыванием и обхватыванием отдельных частей тела. Стремление вернуть объект сопровождаются агрессивно-предупредительным поведением, плачем, отворачиванием. В полном виде это поведение демонстрируют дети в возрасте от 1 года до 2 лет. Поведение утраты и обида исчезают, если осуществляется обмен, в том числе на суррогатные объекты. Например, когда ребенку вместо игрушки дают конфету. Еще в 60-х годах I.Eibl-Eibesfeldt обнаружил, что слепоглухонемые от рождения дети обнимают руку или ногу, а также плачут, когда внезапно лишаются общения. Эти данные свидетельствуют о том, что реакция на утрату является врожденной. Дети обнимают свои куклы или любимые игрушки, когда остаются в одиночестве (Bowlby 1958, 1969).

При обиде дети иногда падают на землю, прижимаясь к ней и плача, однако если обида вызвана отнятием предмета, они сначала сжимают руки в агрессивно-предупредительном жесте, затем прижимают их к телу. Наблюдая за детьми с гемиплегиями в результате детских церебральных параличей, мы заметили, что, оставаясь в одиночестве, они прижимают к себе свои парализованные конечности и играют ими.

Во всех указанных случаях в поведении отмечается субмиссия (подчинение) и стремление привлечь к себе внимание дополнительными сигналами. В этом и состоит функция громкого плача, который часто индуцирует плач у окружающих. Естественной реакцией при забирации предмета из руки является хватание, а затем манипулирование другим предметом или, если его нет, частями тела. Важным во всех этих наблюдениях является следующее обстоятельство: поведение утраты построено таким образом, что оно релаксируется и нивелируется другим, часто не эквивалентным, предметом. I.Eibl-Eibesfeldt (1989) говорит об особом инстинкте - инстинкте обладания, который предполагает удержание своего предмета и реагирование на его отбирание. При сепарации (отделении) и последующем одиночестве дети не только сжимают части собственного тела, но и схватывают и обнимают другие предметы. Знаменитый ангел Дюрера из его «Меланхолии» (1514), ассоциирующийся с работой З.Фрейда «Скорбь и Меланхолия», сжимает в правой руке циркуль, традиционные нифмы на кладбищах обнимают колонны. Интересная аналогия смещения обладания на объект и маркирующее это смещение сжатие предмета связана с ранними работами Н.В.Вербенко (1990), в которых он замечает, что если в поведении роженицы в период схваток присутствуют спонтанные сжатия посторонних предметов, то следует ожидать неосложненных родов.

По З.Фрейду, при скорби свободное либидо переносится на другой объект, при меланхолии оно переносится на Я; ненависть, которая проецировалась на объект, поворачивается на собственную личность, «нарциссическое отождествление» приводит к образованию эрзац-объекта в представлениях, к которым обнаруживается ненависть. Следует, однако, указать, что понятие объекта и объектных отношений в психоанализе подразумевает разные аспекты действий и их отражений в бессознательном, отсюда понятие «внутреннего объекта» как «образа в памяти, помещенного в контекст действия», как пишут Н.Thoma, Н.Kachele (1996).

Можно считать, что в основе нормативного поведения утраты лежит дублирование (удвоение) образа суррогатом, возможно, по некоторым косвенным признакам напоминающим основной объект любви. К таким косвенным признакам могут относиться визуальные, тактильные, обонятельные характеристики. Подобное дублирование, или проективное расщепление, отмечается и у других млекопитающих.

Дублирование объекта привязанности у человека аналогично проективному расщеплению объекта как форме защиты при тревоге и страхе. Мы полагаем, что такое расщепление адаптивно и эволюционно закреплено, - именно оно позволяет избежать сепарационного стресса и депрессии.

Если депрессия все же возникает, её можно объяснить отсутствием расщепления или неполным расщеплением.

#### Реакция на тяжелый стресс утраты

Расстройства, возникающие при исключительно сильном стрессовом жизненном событии или значительном изменении в жизни, приводящем к продолжительно сохраняющимся неприятным обстоятельствам, в результате чего развивается расстройство адаптации в Международной Классификации Болезней 10 пересмотра, относятся к шифру F 43<sup>1</sup>. Важным моментом является относительный характер психотравмы, то есть важно учитывать индивидуальную, часто особую уязвимость. Замечено, в частности, что наиболее тяжело на утрату ребенка реагирует бабушка и дедушка, а мать, отец - в меньшей степени. В момент стресса утраты у индивидуума может развиваться расстройство сознания, вытеснение (забывание), могут возникать расстройства восприятия и поведения. Наиболее типична оглушенность с сужением сознания, снижением внимания, неадекватной реакцией на внешние стимулы, дезориентировка. В дальнейшем - уход от ситуации вплоть до диссоциативного ступора или ажитация и гиперактивность (реакция бегства или фуга). Обычно это состояние проходит в течение часов или дней. Риск развития острой реакции горя увеличивается при физическом истощении или у пожилых. После утраты близких в результате землетрясений у оставшихся в живых отмечается убежденность в том, что погибшие на самом деле живы, бегство от места трагедии, поведение с чертами инфантильности (пуэрилизм), застывание у места трагедии и отказ его покинуть. Подобные же реакции возникают при внезапной смерти близкого.

Клинический пример: пациентка К., 32 лет. В период паводка на реке гуляла с 6-летним сыном рядом с берегом, неожиданно на ее глазах он упал и утонул. После того, как она увидела тело сына, наступил мутизм, она судорожно прижимала руки к груди. Не мигая, смотрела в пространство и стереотипно произносила его имя. Уверяла, что он ушел и скоро вернется, говорила с ним. Бегала вдоль берега и звала его, бормотала что-то, отказывала покинуть берег уже после того, как тело сына было увезено. Дома готовила ему пищу и требовала укрыть, поскольку он мерзнет в морге. Первый день госпитализации отказывалась ложиться в постель и говорила, что сын вот-вот вернется, отлучился на минутку. Уверяла, что вечером он «прибегал» к ней и что-то говорил. На протяжении следующей недели постоянно стремилась к окну считая, что сын «просто потерялся и вот-вот вернется».

Состояния паники после утраты ребенка могут затем повторяться подобно реакции короткого замыкания всякий раз лишь при приближении опасности утраты. Так, женщина, утратившая ранее ребенка начинает предпринимать экстремальные меры и переживать паническое расстройство по отношению к другому ребенку, у которого появились лишь малейшие симптомы заболевания. Она, волнуясь, требует от врача дополнительных обследований и мер, хотя самому врачу кажется эта активность совершенно излишней. Она также нередко «крадет» своего ребенка из стационара, боясь, что его залечат или постоянно водит его к новым и новым консультантам.

Представление о том, что умерший приходит первое время после смерти к родственникам, является устойчивым для нашего архаического мышления. Например, в осетинских ритуалах до последнего времени после утраты для умершего стелилась постель, которая поддерживалась в порядке еще месяц после смерти. Постоянное общение с изображением умершего, оставление у образа конфет и других сладостей характерно как для индуистов, так и для христиан. Возвращение умершего связывали с чувством вины и необходимостью более тщательного выполнения ритуала, раздачей вещей умершего, раздачей денег нищим.

Острая реакция горя обычно купируется транквилизаторами, например, диазепамом в дозе до 20 мг, а также антидепрессантами. Часто достаточно 25-50 мг amitриптилина. Применяется также психотерапия. Однако для людей религиозных обычно достаточно более внимательного отношения к вере и ритуалу.

Другой формой реакции на стресс утраты является посттравматическое стрессовое расстройство (F43.1). Оно возникает чаще не в результате острой утраты, а как реакция на постепенное приближение утраты, в частности, у родителей, которые теряют детей в результате лейкозов, когда последние дни родители постоянно стремятся не верить в возможность утраты, отдалить от себя травмирующие мысли. В результате посттравматического расстройства переживание травмы вновь и вновь возвращается и возникает во сне, мыслях и бодрствующем состоянии, при этом в воображении картина травмы может быть предметной и живой. Характерна эмоциональная глухота ко всем остальным переживаниям в жизни, включая отношения с другими людьми, и даже



собственными детьми, сопутствующие симптомы в виде вегетативной лабильности, депрессии и когнитивных нарушений, отсутствие удовольствия от жизни и ее проявлений (ангедония). Длительность расстройства более 1 месяца. Окружающие замечают, что пациент становится отчужденным, замкнутым, с ним трудно установить понимание. Он часто отказывается от поддержки и даже при тяжелой утрате не может плакать. Выход из состояния стрессорного расстройства возможен с явлениями смещения объекта любви.

Клинический пример: пациент 40 лет, в результате болезни утратил единственного позднего пятилетнего ребенка. Стал отчужденным и погрузился полностью в свою работу. Домой приходил очень поздно, «все напоминало о сыне». Отказывался обсуждать проблемы утраты с друзьями и близкими. Появилась странность в поведении. Большинство средств стал тратить на питание бездомных кошек, которых собирал вокруг подъезда. Рано утром выносил им специально приготовленную еду в тарелках, затем кормил вечером. Это привело к серьезным проблемам, поскольку кошки в изобилии расплодились в районе его подъезда. Вступал из-за этого в конфликт с соседями. Тайно выносил из дома всю качественную еду. Подкармливал кошек также в районе своей работы.

После указанных состояний острой утраты в 10-15 % случаев наблюдаются нарушения адаптации, которые длятся еще месяц, а нередко до 6 месяцев. Они протекают как депрессии. В свою очередь, эти депрессии у половины пациентов длятся несколько лет и возникают суицидальные мысли на фоне сниженного настроения, способности говорить только о своей утрате и утрате вкуса к реальной жизни. Иногда возникают хронические и острые состояния тревоги как бы возвращающие переживания утраты.

Клинический пример: пациентка 32 лет. Пять лет назад потеряла трехлетнего сына, которого с менингеальной симптоматикой поместили в больницу, однако с ним не могла остаться, поскольку должна была находиться с годовалой дочерью. На следующий день ее уведомили о смерти сына. Погрузилась в депрессию, которую преодолевала тем, что дома реконструировала специальную комнату сына. На стенах разместила открытки, на столах высушенные букетики, фотографии и игрушки. Не разрешала никому посещать комнату и делала там уборку каждый день. Могла говорить только об утрате. По истечению следующих пяти лет постоянно «мечтала» уйти к сыну, мало уделяла внимания воспитанию дочери. Оставаясь одна, запиралась в «мемориальной» комнате, часами рассматривая фотографии. Она будто зафиксировалась в прежней ситуации утраты и противилась всем, кто пытался ей помочь.

У подростков в результате утраты младших братьев и сестер может возрасти агрессивность, что также считается проявлением скрытой депрессии. Явно выраженные признаки горя и депрессии утраты отмечаются лишь после 12-14 лет.

Особая реакция на стресс утраты выражается в диссоциативных (конверсионных) расстройствах (F44). Они проявляются в утрате сознательного контроля над памятью и ощущениями с одной стороны, и над контролированием движений тела - с другой. Старое название расстройства - конверсионная истерия. Происхождение истерии - психогенное, заметна тесная связь по времени с травмирующими событиями, неразрешимыми и невыносимыми событиями или нарушенными взаимоотношениями после травмы. Увеличение числа подобных расстройств характерно для периода войн и конфликтов или природных катастроф. Они более типичны для женщин, чем для мужчин, и для юношеского и подросткового возраста, чем для среднего возраста. Почти половина случаев связана именно с утратой близких.

В происхождении расстройств играют роль биологические, психологические и социальные факторы.

а) биологические факторы включают значение наследственности и конституциональные особенности личности. Замечено, что конституциональные астеники реагируют на стресс чаще состояниями застывания и ухода, а пикники - стремлением поделиться с окружающими своим горем. Имеют значение перенесенные заболевания. Чаще расстройства приходятся на кризисные периоды, возраст препубертата и пубертата, а также на климактерический период;

б) к психологическим факторам относятся демонстративные черты в преморбиде, перенесенные в детстве психические травмы и лишения, повышенная внушаемость и сексуальные дисгармонии супружеской пары. Кроме того, психология диссоциативных расстройств включает механизм условной приятности и желательности симптома - личность получает благодаря своей болезни какой-либо выигрыш. Таким образом, симптом способствует, например, удержанию рядом объекта любви. В частности, утрата ребенка, который был наиболее значимым объектом любви может

означать фиксацию на собственных интересах и требование женщины обращать на нее большее внимание. Ей может нравиться, что, благодаря трагедии, она привлекает внимание окружающих, это фиксирует ее на переживании утраты;

в) к социальным факторам относится диссоциированное воспитание, включающее противоречивые требования матери и отца к ребенку, также стремление личности к рентной установке. Диссоциированное воспитание приводит к тому, что в момент стресса противоречивые желания способствуют своеобразному параличу намерений и невозможности совершать действия.

Основными формами диссоциативных реакций при стрессе являются амнезия, ступор, транс, состояние овладения, Ганзеровский психоз, моторные расстройства, анестезии.

Диссоциативная амнезия развивается сразу вслед за утратой. Возникает потеря памяти на события утраты, растерянность. Пациент может забывать период нескольких часов или дней предшествующих утрате, саму утрату или события после нее. Иногда он помнит остальные события этого периода, но как будто не видит среди этих событий объекта своей утраты. Возможно воспоминание о вытесненном событии, но только на медикаментозном растормаживании или в гипнозе.

Диссоциативная амнезия может сочетаться с фугой, то есть внешне целенаправленным путешествием, бегством от места в котором произошла утрата. При наблюдении кажется, что поведение упорядоченно, однако пациент отвечает на вопросы отрывочно и иногда не по существу. Период фуги забывается. Так, пациентка К. после безуспешных попыток в течении трех дней найти дочь, которая исчезла на железнодорожном вокзале Симферополя, села на первый попавшийся поезд и оказалась в Джанкое, хотя совершенно не помнила свой путь в этот город. Она обратилась в милицию с просьбой найти ее дочь, которая, по ее мнению, потерялась не в Симферополе, а в Джанкое.

Травма утраты может вызвать ступор, если утрата внезапна и неожиданна. Он характеризуется снижением или отсутствием произвольных движений и реакций на внешние стимулы (свет, шум, прикосновение), отсутствие речи. Больной находится ни в состоянии сна, ни бодрствования. Пациент Л. говорил о состоянии «оцепенения», которое у него отмечалось после того, как в автомобильной аварии погибли его жена и дочь. Полностью исчезли мысли и «вокруг спустилась серая пелена».

Переживание ступора может сопровождаться чувством овладения, когда пациент считает, что утрата и его собственное поведение определяются некой силой, личностью или божеством. Утрата связывается с грехом, неправильным или несправедливым поступком в прошлом. В дальнейшем чувство вины или ответственность возлагается на эту силу. Таким явлением можно объяснить обращение к религиозному сознанию родителей после утраты ребенка, которые прежде были настроены атеистически. Тем не менее, заметно, что само религиозное сознание значительно смягчает боль утраты, позволяет с помощью ритуала бороться с невротической реакцией, которая естественно следует вслед за травмой.

Наиболее тяжелые стрессорные диссоциативные расстройства отмечаются в форме нарушений моторики. Это диссоциативные полные или частичные параличи конечностей (моно-,геми- и парпарезы и плегии), атаксия, астазия-абазия, апраксия, акинезия, афония, дизартрия, блефароспазм или судороги. В мягкой форме к моторным расстройствам относится тремор, слезы или смех, обморок. Расстройства отличаются от органических тем, что при неврологическом осмотре отмечается сохранность рефлексов, при диссоциативных припадках, в отличие от эпилептических припадков, нет прикусывания языка, тяжелых травм, испускания мочи, потери сознания. Сохраняется зрачковая реакция на свет.

В результате утраты иногда развивается диссоциативная анестезия и утрата чувственного восприятия (F44.6)

Возникает анестезия и/или гиперестезия, которая имеет неадекватные иннервации зоны. Амавроз не тотальный, а сужается лишь поле зрительного восприятия. Диссоциативная глухота и утрата обоняния (аносмия) встречаются реже. Характерны изменчивость, обогащение симптоматики, демонстративность, инструментальный характер симптомов. Так, у пациентки Н. после утраты ребенка возникла глухота, которая чередуется справа, а затем слева. Она рассказывает, что в момент «упоминания посторонними о ее ребенка, перестает все слышать и возникает звон в ушах, головокружение и тошнота». Указанные явления проходят лишь через несколько минут.

Наиболее сложным расстройством является псевдодеменция, или синдром Ганзера (F44.80) . После психической травмы пациент начинает отвечать на вопросы неточно, говорит в сторону и часто не по существу, не может выполнять простейшие действия, например, одеться или раздеться. Кажется, что он не понимает обращенную к нему речь.

#### Эгоистический ген и утрата

D.Dawkins высказывал гипотезу, согласно которой человек является «машиной для выживания генов», и поэтому он реализует стратегию, которая способствует данному процессу. С этой точки зрения наши эмоции принадлежат не нам, а стратегии эволюционного процесса. Трагедия утраты, поэтому может быть своеобразным «плачем» генома о невозможности реализации. Именно поэтому, родители, потерявшие единственного ребенка, скорбят о том, что у них нет второго ребенка. Следовательно, «эгоизм» генома состоит в необходимости продолжения линии рода.

#### Реакция врача на утрату пациента

Работа врача-педиатра предполагает при взаимоотношении со своими пациентами и родителями участие психологических механизмов идентификации, проекции и переноса. Например, врач может видеть в своем пациенте собственного ребенка и переживать утрату пациента также стрессорно как будто он утратил собственного сына или дочь. Наблюдая реакцию на утрату у родителей, он может идентифицировать себя с ними и ощущать такое же глубокое горе, как и они. В результате, эти механизмы приводят врача иногда к тем же невротическим проблемам, которые отмечаются у родственников ребенка. Педиатры, которые переживали утрату своих пациентов, иногда отказываются от своей специальности, стремятся перейти на другую работу, например один из врачей рассказывал, что решил оставить навсегда работу в стационаре и стал физиотерапевтом. Другие врачи описывают продолжительную бессоницу, чувство вины, связанное с тем, что не все и не всегда вовремя было сделано, тревожные сновидения, навязчивые представления образа родителей умершего ребенка. Они редко делятся со своими коллегами переживаниями и говорят о том, что сразу после утраты им кажется, что на них обращают внимание и все знают об их ошибке. Все эти явления свидетельствуют о том, что врач, утративший пациента, сам переживает тяжелый стресс и должен прибегнуть к квалифицированной помощи психотерапевта.

Таким образом, ситуация утраты ребенка является самым травмирующим событием для психики, после нее развивается и развивался ранее целый спектр психических расстройств. Поэтому она требует пристального внимания как педиатров, так и психотерапевтов.

#### Литература

- (Aries Ph.) Арьес Ф. (1992) Человек перед лицом смерти, М.:Прогресс-Академия.
- (Aries Ph.) Арьес Ф. (1999) Ребенок и семейная жизнь при старом порядке. Екатеринбург. Изд. Уральского университета.
- Вербенко Н.В.(1990) Этология поведения в родах. / Основы анализа поведения человека. ВНИИМИ, 3567.
- Гильбурд О.А. (1998) Внутри- и межсистемные трансляции шизотипии у обских угров. /Таврический Журнал Психиатрии, 2, 2-3, 32-36.
- Дерягина М.А.(1990)Стресс у приматов. / А.Н.Корнетов, В.П.Самохвалов, А.А.Коробов. *Этология в психиатрии*. Киев: Здоровье.
- Самохвалов В.П. (1994) История души и эволюция помешательства. Сургут: Северный Дом.
- (Thoma H., Kachele H.) Томэ Х., Кэхеле Х., (1996) Современный психоанализ, Т. 1. Теория, М.: Прогресс-Литера.
- Bowlby J. (1958). The nature of the child's tie to his mother. / Intern. J. Psycho-Analysis, 39, 350-373.
- Bowlby J. (1969) Attachment and loss. Attachment 1. / *The Int. Psycho-Analytical Library*, 79, M.Masud, R. Khan (Eds.), London: Hogarth Press.
- Eibl-Eibesfeldt I.(1989) Human Ethology. - New York: Aldine de Gruyter.
- Schiefenhovel W., Uher J., Krell R. (1993) Im Spiegel der Anderen. Munchen: Realis Verlage.
- Tylor E.B. (1871) Primitive Culture. London.

## ГЛАВА 3.

### Тактика постановки патологоанатомического диагноза

Мастерство врача не в последнюю очередь определяется его умением правильно и логично выстроить диагноз своим пациентам. К сожалению, в настоящее время ни в процессе обучения студентов в медицинских университетах, ни в дальнейшей клинической практике этому вопросу не уделяется должного внимания. Почему-то считается само собой разумеющимся, что практикующий врач и так умеет правильно и точно выстроить и сформулировать диагноз в каждом конкретном случае. Поэтому диагнозы, фигурирующие в качестве заключительных клинических диагнозов при выписке больных из стационаров или при переводе их из одного лечебного учреждения в другое, редко подвергаются тщательному анализу. В самом деле, зачем анализировать выставленный диагноз и задумываться над его формулировкой, если лечение пациента, например, успешно завершено и он выписан домой, как говорится, ‘в удовлетворительном состоянии’.

Между тем, умение правильно и логично выставить диагноз больного – это настоящее искусство, которому нередко очень трудно, а иногда и невозможно научить, особенно в первые годы врачебной практической деятельности. Анализ показывает, что чем опытнее врач, тем более совершенны его диагнозы. И дело здесь не только в простом механическом накоплении знаний, что, безусловно, является совершенно необходимым и важным, но и в той интуиции, которая приходит только с годами упорного вдумчивого труда, которая развивается в результате постоянной ‘работы над ошибками’, к сожалению, неизбежными в жизни любого врача. Только такой сплав знаний и интуиции делает людей блестящими диагностами, способными не просто ‘угадать’ то или иное заболевание, но и оценить перспективы его развития, определить наиболее эффективную стратегию и тактику лечения, и даже предсказать возможные позитивные или – увы! – негативные исходы.

В плане вышеизложенного трудно переоценить роль патологоанатомической службы и секционной работы. В последние годы все чаще и чаще раздаются голоса в пользу прекращения или по крайней мере резкого сокращения числа посмертных аутопсий, поскольку, дескать, в подавляющем большинстве случаев клиницистам ‘и так все ясно’ – мол и диагностические методы самые современные, и случай не очень сложный, и родственники просят ‘не заниматься потрошением’ и т.д. С такой точкой зрения согласиться никак нельзя. Многолетний опыт работы свидетельствует о том, что ни внедрение в клинику новых, самых современных методов диагностики, ни даже длительная врачебная практика не страхуют от ошибок, число которых все время остается на определенном уровне. И если больной выписывается из клиники, многие из таких ошибок так и остаются незамеченными и не подвергаются анализу и изучению. Но в случаях летального исхода проведение аутопсии, безусловно, в первую очередь, служит обнаружению таких ошибок, тщательному их анализу и поиску путей их предотвращения в будущем. И важнейшим элементом в такой работе является сличение клинического и патологоанатомического диагнозов.

Внешне и клинический, и патологоанатомический диагноз построены совершенно одинаково и состоят из трех рубрик: основное заболевание, осложнения его и сопутствующие заболевания. Однако, между этими двумя понятиями – клинический и патологоанатомический диагнозы – существует весьма существенная, хотя и кажущаяся незначительной, разница. Но прежде, чем говорить об этом, следует еще раз вернуться к понятию ‘болезнь’. Что же это такое?

Следует отметить, что в настоящее время не существует какого-либо общепринятого и всеобъемлющего определения этого понятия. Конечно, есть определения простые, построенные, например, по типу простейших негативных определений – болезнь есть отсутствие здоровья (по аналогии с простейшим негативным определением ‘Счастье есть отсутствие несчастья’). Однако, из всех существующих разнообразных определений нам представляется наиболее полным следующее: ‘Болезнь – это такое нарушение жизнедеятельности организма, которое имеет свою этиологию, свой патогенез, свои клинические, лабораторные и морфологические проявления, а также свои осложнения и исходы’ В тех случаях, когда какое-либо звено в этой цепочке отсутствует, принято употреблять понятие ‘синдром’. В подавляющем большинстве случаев и в клинических, и в патологоанатомических диагнозах в качестве основного заболевания фигурируют именно ‘болезни’, каждая из которых имеет свой собственный шифр в Международной Классификации болезней ВОЗ. Иногда вместо таких нозологических форм употребляются наиболее распространенные и известные ‘синдромы’. Здесь мы не станем останавливаться на более

подробном анализе всего, что связано с «болезнью» и «синдромом», поскольку это не является целью настоящего исследования или публикации.

Другое понятие, на котором необходимо остановиться, связано с непосредственной причиной смерти. По нашему мнению, под непосредственной причиной смерти следует понимать совокупность таких функциональных состояний, которые делают дальнейшую жизнедеятельность организма невозможной. При этом следует подчеркнуть, что такая непосредственная причина смерти может иметь, а может и не иметь своего морфологического эквивалента, обнаруживаемого во время патологоанатомического вскрытия. Следовательно, в клиническом диагнозе непосредственная причина смерти должна присутствовать всегда, а вот в патологоанатомическом диагнозе ее может и не быть в том виде, в котором она фигурирует в диагнозе клиническом. Но в обязательном порядке в патологоанатомическом диагнозе должны быть указаны те морфологические признаки и проявления, которые соответствуют непосредственной причине смерти больного, а сама причина смерти в таком случае обязательно указывается в патологоанатомическом эпикризе и врачебном свидетельстве о смерти. В качестве примера разберем следующую ситуацию. Допустим, в клиническом диагнозе и эпикризе указано, что непосредственной причиной смерти больного явилась сердечная недостаточность. Можно ли ее как таковую увидеть на аутопсии? Вряд ли, нет! Но зато мы можем увидеть такие ее проявления и последствия, как синюшность кожных покровов, отеки полостей тела, развитие «мускатной» печени, цианотической индурации почек, селезенки и так далее. Вот эти признаки мы и перечислим в патологоанатомической диагнозе, тогда как понятие «сердечная недостаточность» станем употреблять в патологоанатомическом эпикризе и врачебном свидетельстве о смерти. С другой стороны, иногда непосредственная причина смерти имеет свой морфологический эквивалент (например, кровоизлияние в головной мозг) и тогда она упоминается в патологоанатомическом диагнозе, совпадая с аналогичной формулировкой в клинической диагнозе.

Однако, главное, на чем хотелось бы заострить внимание читателя, состоит в другом. Дело в том, что в понятие «основное заболевание» клиницист и патологоанатом вкладывают разный смысл. Для клинициста (как правило, хотя и не всегда!) основным заболеванием является то заболевание, по поводу которого конкретный больной поступил в данное лечебное учреждение и по поводу которого и осуществляются лечебно-диагностические мероприятия. И в тех ситуациях, когда лечение оказывается успешным и больной выписывается из клиники, этого оказывается достаточно. Совершенно иная ситуация имеет место в случае гибели больного. В этих случаях лечащий врач, составляя заключительный (посмертный) клинический диагноз должен помнить о том, что для патологоанатома всегда (!) основным заболеванием будет в конечном итоге являться то заболевание, которое само по себе и/или через свои осложнения привело данного больного к смерти. И именно основываясь на этой позиции, патолог и будет оценивать результаты аутопсии и выносить свой вердикт относительно правильности и своевременности лечебно-диагностических мероприятий. Именно на основании этого положения он сделает заключение о совпадении или расхождении клинического и патологоанатомического диагнозов, причинах такого расхождения, категории расхождения со всеми вытекающими отсюда последствиями, включая административные. Следовательно, для того чтобы свести к минимуму возможность возникновения конфликтных ситуаций, как между клиницистами и патологами, с одной стороны, так и между врачами и родственниками умерших пациентов – с другой стороны, лечащий врач при формулировке заключительного посмертного клинического диагноза должен учитывать это обстоятельство.

Естественно, каждый из нас хорошо знает, что в ряде случаев у больного имеется не одно, а сразу несколько заболеваний и патологических состояний. Причем, взаимоотношения между этими состояниями таковы, что нередко очень трудно бывает понять и определить, какое именно из них сыграло решающую, ведущую роль в танатогенезе. Разумеется, что в таких случаях составить правильно заключительный клинический диагноз весьма не просто, а порой даже проблематично. Каков же выход из этой ситуации?

Здесь хотелось бы сказать несколько слов о таком понятии как «врачебный диагноз» вообще. Нам представляется, что врачебный диагноз является квинтэссенцией, своеобразным показателем мастерства врача, итогом его размышлений в каждом конкретном случае, результатом его кропотливой работы с больным. Хорошо и правильно выстроенный и сформулированный в трудных случаях диагноз, если можно так выразиться, высший «пилотаж» врача. В отечественной высшей медицинской школе основным принципом построения диагноза является этио-

патогенетический принцип, согласно которому диагноз выстраивается таким образом, чтобы была ясна и очевидна последовательность возникающих в процессе заболевания патологических процессов, их причинно-следственная взаимосвязь, а также их роль в танатогенезе, то есть в развитии процессов, приводящих, в конечном итоге, больного к смерти. Применение именно этого принципа построения диагноза позволяет врачу даже в самых трудных случаях обозначить и выделить наиболее важные и существенные моменты, необходимые для понимания сути произошедших изменений.

Однако вернемся к тем ситуациям, когда у пациента имеется сразу несколько заболеваний и патологических состояний. Тогда клиницисту необходимо иметь в виду, что для построения таких сложных диагнозов можно использовать такие понятия как конкурирующие и сочетанные заболевания. Под конкурирующими заболеваниями подразумеваются два или более заболеваний, одновременно существующих у одного больного, каждое из которых может самостоятельно привести пациента к смерти в данный момент времени, то есть сыграть решающую роль в танатогенезе. При этом оба конкурирующих заболевания считаются основными и выставляются в диагнозе под соответствующими цифрами (1, 2 и т.д.). Необходимо помнить, однако, что шифровке и дальнейшей статистической обработке будет подвергаться только то заболевание, которое указывается первым. Если по мнению патологоанатома после проведения аутопсии на первое место должно быть вынесено не то заболевание, которое указано в клиническом диагнозе, то такая перестановка не считается расхождением клинического и патологоанатомического диагнозов. Какое же из двух или более конкурирующих заболеваний должно выноситься на первое место? Ответить на этот вопрос крайне сложно, поскольку это решение должно приниматься каждым врачом самостоятельно в зависимости от конкретной ситуации. Нередко именно интуиция подсказывает врачу ответ в сложной ситуации. Опыт показывает, что наиболее верные решения принимаются при совместной формулировке заключительного клинического диагноза с участием патологоанатома. И в этих случаях, до проведения аутопсии, патологоанатом по этическим соображениям не имеет права отказать коллегам-клиницистам в консультации. Как правило, такая практика тесного контакта клинициста и патолога позволяет избежать многих недоразумений и сократить число врачебных ошибок, реализующихся в расхождении клинического и патологоанатомического диагнозов. Это тем более важно, поскольку среди причин расхождения диагнозов может фигурировать такая причина, как неправильная формулировка клинического диагноза – когда все заболевания или патологические состояния распознаны в клинике, но они расставлены в неверной последовательности в заключительном диагнозе. Вполне понятно, что если заключительный клинический диагноз, предваряющий вскрытие, составлен с участием патолога, последний будет трактовать обнаруженные во время аутопсии изменения именно с этих позиций!

Другая разновидность – сочетанные заболевания – также может оказать существенную помощь клиницисту в трудных и запутанных случаях. Под сочетанными заболеваниями понимаются два или более заболеваний, одномоментно существующих у больного, каждое из которых само по себе в данный момент времени не могло привести больного к смерти, но их совместное влияние друг на друга сыграло решающую роль в танатогенезе и завершилось смертью. В качестве примера можно привести туберкулез и сахарный диабет. При своевременном и правильно поставленном диагнозе и адекватном лечении каждое из этих заболеваний может протекать долгие годы. Но если они “встречаются” в одном организме, то их влияние друг на друга столь сильно выражено, что достаточно быстро завершается летальным исходом. Сочетанные заболевания также считаются основными, и все, что сказано в этой связи относительно конкурирующих заболеваний, относится и к ним.

Следует отметить, что наиболее “значимыми” являются расхождения клинического и патологоанатомического диагнозов по нозологии, то есть имеющие место в тех случаях, когда заболевание больного в принципе неверно распознано или вообще не распознано в клинике. Кроме того, имеются расхождения по локализации (неправильно указан орган, в котором развивается верно распознанный патологический процесс – например, в клиническом диагнозе указан рак печени с метастазами в желудок, а после вскрытия выясняется, что имел место рак желудка с метастазами в печень) или по этиологии (например, в клиническом диагнозе указан вирусный цирроз печени, а по материалам аутопсии выставляется диагноз алкогольного цирроза). Наконец, возможно расхождение диагнозов по смертельному осложнению (в клиническом диагнозе в качестве смертельного осложнения указана перфорация хронической язвы, а на вскрытии выясняется, что имело место кровотечение из хронической язвы). Менее значимыми, но

обязательно фиксируемыми в патологоанатомическом эпикризе, являются расхождения по не смертельным осложнениям или по сопутствующим заболеваниям (те заболевания, которые в данный момент времени не представляют опасности для жизни больного и не сыграли решающей роли в танатогенезе).

Как правило, после аутопсии патолог выясняет причины, приведшие к расхождению клинического и патологоанатомического диагнозов. Такие причины делятся на объективные, то есть не зависящие от личности врача (атипичное течение заболевания, тяжесть состояния больного, из-за чего невозможно собрать анамнез или произвести какие-либо диагностически манипуляции, редкость встреченной нозологии в данной местности, невозможность произвести то или иное исследование из-за отсутствия соответствующей аппаратуры или квалифицированных специалистов и т.д.), и субъективные, то есть связанные с личностью врача ( халатное отношение к больному, недообследование пациента, низкая квалификация, переоценка или, наоборот, недооценка мнения консультантов и т.п.). В любом случае, прежде чем вынести свое решение, патолог подвергает тщательному анализу не только данные, полученные во время вскрытия, но и данные, изложенные в истории заболевания, а нередко и сведений, полученных от персонала соответствующих отделений или даже родственников больных.

В заключение следует отметить, что важнейшей задачей клинического патолога вовсе не является “прокурорская функция”, сводящаяся к обвинительной оценке лечащего врача при обнаружении во время патологоанатомического вскрытия тех или иных ошибок и неверных решений в лечебно-диагностическом процессе в случае летального исхода. Главная цель патолога состоит в том, чтобы совместно с клиницистом тщательно разобраться в трагической ситуации, проанализировать допущенные промахи с целью недопущения их в дальнейшем. При этом участие патолога в самом лечебно-диагностическом процессе, включая построение и формулировку заключительного посмертного клинического диагноза до проведения аутопсии, представляется абсолютно оправданным, поскольку позволяет избежать недоразумений и разночтений в оценке летальных исходов и их причин, а также предотвратить возможные конфликтные ситуации в отношениях с родственниками умерших. Только такой подход к решению спорных вопросов является современным, корректным и отвечающим всем требованиям медицинской деонтологии.

## ГЛАВА 4

### 4.1. ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

#### Клинический случай

Андрей, 1мес, житель города.

**Анамнез жизни.** Ребенок от 8 беременности, 5 родов. Течение беременности нормальное, течение родов физиологическое. Родился с массой 3150 гр., рост 52 см. Приложен к груди через 6 часов. В роддоме находился 5 суток. В периоде новорожденности болел: гнойный конъюнктивит, гнойничковая сыпь. Привит БЦЖ в роддоме. Аллергических реакций не отмечалось.

**Анамнез болезни.** Ребенок заболел 19.11.00 остро, когда появилось общее беспокойство, крик после каждого кормления. 20.11. осмотрен участковым педиатром, который рекомендовал консультацию невролога. Состояние ребенка, со слов мамы, не улучшалось, ребенок в постели принимал вынужденное положение, запрокидывал голову, после каждого кормления усиливался крик. Стул был 5 раз в сутки, кашицеобразный. Температура тела была нормальной. В связи с выраженным беспокойством, срыгиваниями после кормления, была вызвана «скорая помощь», ребенок доставлен в приемный покой детской больницы, осмотрен дежурным педиатром, который, **заподозрив нейроинфекцию**, направил ребенка в городскую детскую инфекционную больницу. Ребенок поступил в отделение реанимации в 5.00 21.11.00.

**Эпиданамнез.** В семье в настоящее время все здоровы. Контакт с инфекционными больными мама отрицает. Дисфункции со стороны желудочно-кишечного тракта у членов семьи в последние 3 недели не было.

**Статус при поступлении.** Общее состояние ребенка было оценено как тяжелое. Температура тела 37 °С, частота сердечных сокращений – 140 в минуту, частота дыханий – 37 в минуту. В сознании. Выражено общее беспокойство, крик громкий, находится в положении лежа с запрокинутой головой. Отмечается общая гиперестезия. Большой родничок 2х2 см, напряжен, не пульсирует, выбухает. Кожа бледно-розовая, теплая на ощупь. Слизистые бледно-розовые. Аускультативно дыхание пуэрильное. Тоны сердца ритмичные, звучные. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации, печень пальпируется у края реберной дуги. Стула на приемном покое не было. Очаговой неврологической симптоматики нет. Мочеиспускание не нарушено, диурез достаточный.

При поступлении поставлен диагноз: **«Гнойный менингит».**

#### **Лабораторное обследование**

*Общий анализ крови.* Эритроциты –  $3,94 \times 10^{12}$ /л, Нb-128 г/л, ЦП-0,9, лейкоциты –  $13,1 \times 10^9$ /л, эозинофилы – 2%, юные – 1%, палочкоядерные – 10%, сегментоядерные – 32%, лимфоциты – 45%, моноциты – 10%. СОЭ-3 мм/час.

*Исследование мочи, биохимия крови* – без патологии.

*Люмбальная пункция* – кровотечение в месте инъекции (расценено как неудачная пункция).

*Нейросонография:* дилатация боковых желудочков 3 (тяжелой) степени. Смещения срединных структур не отмечается. Межполушарная щель сомкнута. Рисунок коры сохранен. В полости боковых желудочков выявляется неоднородное содержимое (эхогенная взвесь).

**Получал лечение:** антибактериальная терапия (цефтриаксон в/в), инфузионная терапия с целью детоксикации, дегидратации, лазикс, трентал, контрикал, витамины.

**Динамика.** Ребенок находился в стационаре в течение 9 часов. Состояние прогрессивно ухудшалось.

8.00 – состояние тяжелое, ребенок вял, отказывается от еды, сосет вяло. Выражена бледность кожи и слизистых. Отмечается кровоточивость из мест инъекций. В легких дыхание жесткое. Большой родничок напряжен, не пульсирует.

10.30 – состояние ребенка крайне тяжелое. Сознание отсутствует. Реакция на болевые раздражители слабая. Дыхание ритмичное, поверхностное, самостоятельное. Выражена бледность кожных покровов и слизистых, кровоточивость из мест инъекций. Родничок не пульсирует. Диффузная мышечная слабость, гипорефлексия. Патологических стопных знаков нет. Зрачки расширены, фотореакция угнетена, сходящееся косоглазие, периодически горизонтальный нистагм. Тоны сердца ослаблены, брадикардия до 80 ударов в 1 мин. АД – 40/0 мм.рт.ст., частота дыхания 28 ударов в 1 мин.

Ребенок интубирован, переведен на ИВЛ, начаты реанимационные мероприятия. В 11.20 произошла остановка сердца. Реанимационные мероприятия в течение 3 часов 20 минут неэффективны. В 14.40 констатирована смерть.

#### **Клинический диагноз**

**Основной:** менингит, нейроинфекция.

**Осложнения:** ИТШ 3 степени, ДВС синдром 3 степени.

**Сопутствующие:** гипотрофия 1 ст. Врожденная гидроцефалия.

#### **Диагноз патологоанатомический**

**Основной:** разрыв аневризмы сосудов мозга.

**Осложнения:** острое расширение боковых желудочков. Внутрочерепное кровоизлияние. Анемия. Очаговые кровоизлияния под капсулу тимуса. Отек головного мозга.

**Сопутствующие:** тимомегалия. Гипотрофия.

В данном случае имеет место расхождение основного и патологоанатомического диагнозов.

В пользу диагноза **«гнойный менингит»** свидетельствовало.

1. Острое начало заболевания.
  2. Наличие общемозгового и гипертензионного синдромов (беспокойство, крик, срыгивания, вынужденное положение тела с запрокинутой головой, гиперестезия, выбухание большого родничка).
  3. Наличие в общем анализе крови лейкоцитоза с нейтрофилезом и палочкоядерным сдвигом.
- Против диагноза «гнойный менингит» свидетельствовало



1. Отсутствие общеинфекционного синдрома, который у детей такого возраста больных менингитом должен преобладать.
2. Отсутствие эффекта от целенаправленной терапии гнойного менингита (антибиотики, дезинтоксикационная, дегидратационная терапия).
3. Получение «свежей» крови при люмбальной пункции.
4. Обнаружение при нейросонографии неоднородной взвеси (кровь) в полости боковых желудочков.
5. Отсутствие биохимических изменений в крови, низкая СОЭ, не соответствующая тяжести состояния.

**Недостатки:** учитывая сложную клиническую симптоматику, отсутствие ясности в диагнозе, такого ребенка следовало пунктировать повторно для исключения травматической природы крови в ликворе.

### Клинический случай

Виктория Р., 8 мес., городской житель.

**Анамнез жизни:** ребенок родился от 3-й беременности, протекавшей с угрозой прерывания, анемией. Роды 2-е, в срок. Родилась с массой 2900г, оценка по шкале Апгар 7–8 баллов, к груди приложена сразу, сосала вяло, однако патологии выявлено не было. На 5-е сутки привита БЦЖ. Росла и развивалась нормально. Не болела. В возрасте 4-х месяцев ребенок был осмотрен невропатологом и определен в группу риска по гидроцефальному синдрому. В дальнейшем регулярно невропатологом не наблюдалась. Привита III АКДС + полиомиелит. Проживала в частном доме, в семье из 4-х человек (2 детей), материально-бытовые условия удовлетворительные. Старший из детей в это время переносил ОРВИ.

**Анамнез заболевания:** ребенок заболел 12.10.2000г., остро, стал вялым, повысилась температура тела до 37,2°C, появились рвота до 5 раз, отказ от еды и питья, стонущее дыхание. В тот же день госпитализирован в реанимационное отделение детской больницы. На догоспитальном этапе и в период транспортировки медицинская помощь не оказывалась.

**Настоящее состояние** при поступлении было крайне тяжелым. Температура тела 38,7°C. Сознание отсутствовало. Ребенок на осмотр реагировал слабым стоном. Реакция зрачков на свет сохранена. Кожа девочки была резко бледной, с выраженным “мраморным” рисунком, конечности холодные на ощупь, цианоз ногтевых пластинок и губ. В области правого голеностопного сустава были обнаружены четыре мелких, размером 1x2 мм геморрагических элемента, в центре одного из них была точечная зона некроза. Выражена ригидность затылочных мышц. Голова увеличена в объеме. Большой родничок 2 на 3 см, выбухает, пульсирует, напряжен. Костные швы расходятся на 1,5 см, положительный симптом “треснувшего горшка”. Положительны симптомы Лесажа (подвешивания), Кернига, верхний симптом Брудзинского. Черепно-мозговые нервы без видимой патологии.

Ребенок правильного телосложения, удовлетворительного питания. Тургор тканей не снижен. Эластичность сохранена. Периферические лимфоузлы не увеличены. Выделений из носа нет, дыхание носом свободное. Не кашляет. Конъюнктивы обычного цвета, явлений склерита нет. Дыхание стонущее. Одышка смешанного характера до 46–52 в 1 минуту. При дыхании выражено втяжение податливых мест грудной клетки. При перкуссии легких легочной звук не изменен. Аускультативно над легкими выслушивались проводные хрипы на фоне жесткого дыхания. Границы сердца соответствовали возрастной норме. Тоны были приглушены, частота сердечных сокращений – 156 в 1 минуту. Пульс на магистральных сосудах слабого наполнения и напряжения. В зеве отмечалась гиперемия слизистой передних дужек. Миндалины не увеличены, налетов не было. Язык слегка обложен у корня белым налетом. Живот мягкий, не вздут, не напряжен. Печень на 1,5 см выступала из-под края реберной дуги, край ее был мягкий, при пальпации безболезненный. Пальпировался край селезенки. Диурез снижен. По словам матери мочился последний раз 5 часов назад. Во время осмотра стула у ребенка не было. Ночью был однократный, густой, желтого цвета стул, без патологических примесей.

**Поставлен диагноз:** “Кома неясной этиологии. Нейротоксикоз. Менингоэнцефалит. ОКИ? Инфекционно-токсический шок II-III степени, ДВС-синдром”.

**Получал лечение:** антибактериальная терапия (пенициллин 100 тыс. Ед/кг, гентамицин 3 мг/кг), дезинтоксикационная, симптоматическая терапия, глюкокортикоиды – преднизолон 2 мг/кг).

Консультирован зав. хирургическим отделением в связи с нарастающим беспокойством.  
Заключение: хирургическая патология со стороны органов брюшной полости не выявлена.

**Лабораторное обследование** от 12.10.2000 года

*Общий анализ мочи:* желтая, слабо мутная, реакция щелочная, относительная плотность 1.019, лейкоциты: 12–15 в поле зрения, цилиндры зернистые 3-4 в поле зрения.

*Общий анализ крови:* Нв – 92 г/л, эритроциты –  $3,9 \times 10^{12}/л$ , ЦП – 0,9, лейкоциты –  $13,8 \times 10^9/л$ , эозинофилы – 2%, палочкоядерные – 18%, сегментоядерные – 46%, лимфоциты – 39%, моноциты – 5%, СОЭ – 14 мм/час. Общий белок – 62 г/л, время свертывания крови – 3 минуты 15 секунд. Протромбиновый индекс – 90%.

*Общий анализ мочи:* желтая, слабо мутная, реакция щелочная, относительная плотность 1.019, лейкоциты: 12–15 в поле зрения, цилиндры зернистые 3-4 в поле зрения.

На следующий день (13.10.2000 года) ребенок осмотрен неврологом, который выявил: монотонный крик, гримасничанье, расходящееся косоглазие, “плавающие” глазные яблоки, сглаженность носогубной складки, снижение сухожильных рефлексов в руках и отсутствие их в ногах, положительный симптом Бабинского слева. Определяли увеличение головы в размерах, расхождение швов, пульсацию большого родничка. Сделан вывод о наличии грубой неврологической симптоматики, генез которой требует уточнения. Высказано предположение, что вероятнее всего выявленная неврологическая картина обусловлена декомпенсированной гидроцефалией.

*Консультация зав. детским отделением.* **Заключение:** учитывая воспалительные изменения в анализе крови от 13.10 в виде гиперлейкоцитоза, нейтрофилии со сдвигом формулы влево, моноцитоза и неврологическую симптоматику, можно думать о гнойном менингоэнцефалите. Рекомендована люмбальная пункция.

*Общий анализ крови 13.10.:* Нв – 88 г/л, эритроциты  $3,8 \times 10^{12}/л$ , ЦП – 0,9, лейкоциты –  $26,5 \times 10^9/л$ , палочкоядерные нейтрофилы – 14%, сегментоядерные – 55%, эозинофилы – 0%, лимфоциты – 17%, моноциты – 14%, СОЭ – 4 мм/час, тромбоциты –  $186 \times 10^9$ .

*Люмбальная пункция* от 13.10: ликвор желтоватого цвета, мутный, вытекает под повышенным давлением, струей, плеоцитоз – 42 клетки, из них нейтрофилы – 16, лимфоциты – 26, белок – 1,99 г/л, реакция Панди ++, глюкоза – 2,6 ммоль/л.

*Нейросонография* от 13.10: гипертензионно-гидроцефальный синдром.

*Креатинин крови* - 0,095 ммоль/л, остаточный азот – 16 ммоль/л, мочевины – 5,6 ммоль/л.

*Рентгенография* органов грудной клетки: снижение пневматизации легких с 2-х сторон.

*Осмотр инфекциониста:* констатирован острый гнойный менингоэнцефалит.

Во второй половине дня и в последующие сутки состояние ребенка оставалось крайне тяжелым. В сознание не приходил, нарастало беспокойство, одышка, появилась гиперемия лица, перестал мочиться.

**Несмотря на проводимую интенсивную терапию, ребенок умер 15.10.2000 года в 0 часов 05 минут.**

**Клинический диагноз**

**Основной:** острая респираторная вирусная инфекция, тяжелое течение. Острый вирусно-бактериальный менингоэнцефалит.

**Осложнение:** отек мозга. ДВС-синдром. Полиорганная недостаточность.

**Сопутствующий:** декомпенсированная гидроцефалия.

**Патологоанатомический диагноз**

**Основной:** острый бактериальный менингоэнцефалит.

**Осложнения:** отек головного мозга с вклиниванием миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие. Отек легких. “Токсический шок” – шоковые легкие, “шоковые” почки. Дистрофические изменения паренхиматозных органов. Бактериоскопическое исследование отпечатков тканей мозга выявило наличие грамотрицательных диплококков.

Анализ медицинской документации выявил следующие ошибки

1. Ребенок с опозданием проконсультирован неврологом и инфекционистом, окулист вообще не смотрел ребенка.

2. Не сделана люмбальная пункция в первые сутки пребывания в стационаре; не повторена в динамике в последующие дни.

3. Анамнез заболевания, эпиданамнез собраны поверхностно, не отражают последовательность развития заболевания.

4. Ребенок должным образом не обследован: не сделана бактериоскопия толстой капли крови, скопия ликвора, не взяты посевы крови и ликвора, мазки из носоглотки на менингококк, на вирусы, не выполнена в динамике коагулограмма.

5. Неправильно поставлен основной диагноз “вирусно-бактериальный менингоэнцефалит”. Данных за вирусную природу заболевания было недостаточно.

6. Грубой ошибкой было принять за декомпенсированную гидроцефалию клинику менингита, а затем отека мозга. Отсюда отсутствие эффекта от терапии, которая была неадекватна состоянию.

7. Лечение проводили без учета основного заболевания и осложнений. Не велся контроль за артериальным давлением и прибавкой в массе. Недостаточной была дегидратационная терапия: при развернутой клинике отека мозга не использовались осмодиуретики, салуретики (лазикс) вводились в заниженных дозах.

8. Выбор антибиотиков и их дозы не соответствовали тяжести состояния.

9. Гормонотерапию проводили не в полном объеме, значительно занижены дозы преднизолона – 2 мг/кг, вместо положенных при ИТШ II–III степени 10–20 мг/кг.

10. Отеку-набуханию мозга способствовали дефекты инфузионной терапии: а) ребенок получал завышенные объемы инфузии – 70 мл/кг (в таких случаях положено не более 20–40 мл/кг); б) неправильно подобрано соотношение глюкозо-солевых растворов – 1:1 (вместо 3–2:1).

Анализируя данный клинический случай, приходишь к выводу о том, что у ребенка с начала заболевания общеинфекционный синдром был основным и ведущим, обусловленный бактериальной инфекцией с последующим развитием ИТШ. Учитывая клинику, можно думать о пневмококковой или менингококковой этиологии болезни.

**В пользу менингококковой инфекции**, кроме острого начала, осенней сезонности, свидетельствуют клинические симптомы, такие как геморрагические элементы с некрозом в центре в области голеностопного сустава, ошибочно расцененные врачами стационара, в силу их небольшого количества и точечных размеров, как проявление ДВС-синдрома (петехиальная сыпь). При этом врачами не было обращено внимание на зону некроза в одном из элементов. Кроме того, нормальные показатели времени свертывания крови и протромбинового индекса свидетельствовали об отсутствии ДВС-синдрома на тот момент жизни ребенка.

Косвенным подтверждением менингококковой этиологии заболевания являлось обнаружение грамотрицательных бактерий в отпечатках мозговых тканей. По-видимому, в силу быстроты процесса, изменения в ликворе развиться не успели, так как ребенок поступил в стационар в первые сутки от начала заболевания. Поэтому изменения в ликворе на этом этапе носили пока еще серозный характер.

Данное обстоятельство направило врачебную мысль в русло диагноза о возможной вирусной этиологии заболевания, которая оказалась ошибочной.

**Вместе с тем в пользу бактериального процесса свидетельствовало**

1. Резко воспалительные изменения крови: гиперлейкоцитоз ( $26,5 \times 10^9/\text{л}$ ) со сдвигом формулы влево, при этом палочкоядерные нейтрофилы составляли 14%.

2. Значительное повышение белка в ликворе, которое было равно 1,99 г/л.

3. Обнаружение грамотрицательных диплококков при исследовании отпечатков ткани мозга, полученной на аутопсии.

4. Наличие геморрагической сыпи на коже, некроз в центре одного из элементов.

5. Наличие симптомов инфекционно-токсического шока.

**В пользу ОРВИ свидетельствовало**

1. Анамнез. В семье старший брат болел ОРВИ.

2. Сезонность. Октябрь – осень, характерен подъем респираторной заболеваемости.

3. Гиперемия слизистой передних дужек, выявленная при объективном осмотре.

4. Одышка, участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, что могло свидетельствовало развитии осложнения – пневмонии.

**Против ОРВИ было**

1. Отсутствие выраженных катаральных явлений - кашля, насморка, конъюнктивита, склерита, а имеющиеся - не соответствовали тяжести состояния.

2. Нормальные размеры периферических лимфатических узлов.

3. При наличии значительной одышки и втяжения податливых мест грудной клетки в легких выслушивались лишь необильные проводные хрипы на фоне жесткого дыхания. Такое возможно при развитии “шоковых” легких на фоне инфекционно-токсического шока.

4. В клинике доминировали нарушения гемодинамики – “мраморность” кожи, холодные конечности, цианоз, пульс слабого наполнения и напряжения. Это были признаки инфекционно-токсического шока, что было подтверждено патологоанатомически обнаружением “шокового” легкого и “шоковой” почки.

5. При декомпенсированной гидроцефалии (на фоне ОРВИ) не повышается в столь значительной степени содержание белка в ЦСЖ. У больного ликвор был мутный, содержание белка составляло 1,99 г/л.

**Заключение:** смерть ребенка следует считать предотвратимой, наступившей вследствие низкого профессионализма врачей: неправильно поставлен диагноз и оценена тяжесть состояния по ведущему синдрому - ИТШ, неправильна и ошибочна врачебная тактика, дозы антибиотиков, гормонов не соответствовали тяжести состояния ребенка, люмбальная пункция сделана несвоевременно, без повторения в динамике, ребенок осмотрен консультантами несвоевременно.

### Клинический случай

Вова, 5 лет, житель города.

Вечер в черноморских городках наступает стремительно. Стоит солнцу опуститься за вершины гор, как темнота окутывает город. В жаркий августовский вечер воскресного дня во дворе частного дома отец и пятилетний сын занимались ремонтом мотоцикла. Жена находилась на кухне, ужин был готов, и она уже несколько раз через окно звала своих мужчин ужинать. Но осталось закрутить всего несколько гаек и ремонт мотоцикла будет закончен. Муж торопился, так как они с сыном уже проголодались. Быстро наступающая темнота заставила сделать факел, облить его бензином и зажечь. Он втыкает факел в землю и в его свете продолжает ремонт. Впопыхах отец забывает закрыть канистру с бензином, которая стоит рядом. В это время у жены кончается терпение, (весь воскресный день она убирала, стирала, готовила пищу, мыла посуду и естественно хотела быстрее закончить свою последнюю обязанность – накормить ужином мужа и сына, а самой отдохнуть). Ей надоело кричать через окно, она выходит из кухни и при этом резко распахивает дверь во двор. Поток воздуха от раскрываемой двери опрокидывает плохо закрепленный факел, который падает на открытую канистру. Раздается взрыв и бензин выплескивается на мужа, который в считанные минуты практически сгорает. По счастливой случайности, только отдельные мелкие капельки горящего бензина попадают на спину, ноги и плечи ребенка. Спустя 5 часов 24 августа муж умирает в реанимационном отделении районной больницы. Мелкие ожоги у ребенка были немногочисленными и не требовали госпитализации и специального лечения.

**Анамнез болезни.** Ребенок заболевает 25 августа, на следующий день после смерти отца. Повышается температура тела до 39,9°C. Мальчик становится беспокойным, появляется нечастая рвота. Жалуется на головную боль и боль в суставах. В это же время на ягодицах и нижних конечностях появляется пятнистая, в отдельных элементах с некрозом в центре, необильная сыпь. Она отличается от многочисленных мелких, розового цвета ожоговых пятнышек, которые локализуются преимущественно на спине и ногах (ребенок был в трусиках, поэтому горящий бензин на ягодицы непосредственно не попал). Желая исключить малейшую возможность для ошибки, врачами районной больницы по линии санитарной авиации был вызван детский инфекционист, который поставил диагноз: менингококковая инфекция, смешанная форма (менингококкцемия и менингококковый менингит), тяжелое течение.

По просьбе матери, бабушки и врачей больницы ребенок, несмотря на правильный и ясный диагноз, транспортируется в областную детскую инфекционную больницу. Мать и другие родственники остаются дома, что было связано с похоронами отца.

**Анамнез жизни.** Ребенок от первой беременности и первых родов. Родился доношенным, рос и развивался нормально. Перенес в возрасте двух лет ветряную оспу, острыми респираторными заболеваниями болел 1–2 раза в год.

**Объективное состояние.** При поступлении в стационар 25 августа состояние ребенка оценивалось как тяжелое. Продолжал жаловаться на головную боль. Ребенок в сознании, но заторможен. На вопросы отвечал неохотно, речь тихая. Правильного телосложения, удовлетворительного питания. Имели место стигмы дисэмбриогенеза в виде диспластических ушных раковин, монголоидного разреза глаз. В постели ребенок пытался занять вынужденное положение: поджимал коленки к животу, несколько запрокидывал голову. Была выражена ригидность мышц затылка, положительные симптомы Брудзинского и Кернига. Со стороны

черепной иннервации без особенностей. Мышечный тонус физиологический. Сухожильные рефлексы оживлены, симметричны. Парезов не было. Патологические симптомы не определялись. Брюшные рефлексы не вызывались, кремастерные вызывались, но были вялыми, выражена гиперестезия кожных покровов.

Кожа бледная, на спине и ногах - следы поверхностных ожогов в виде пятен розового цвета, размером 3 на 2 мм. На ягодицах, нижних конечностях, туловище – обильная, звездчатая, с неровными краями, с некрозом в центре геморрагическая сыпь.

Зев – спокоен, миндалины не увеличены. Язык незначительно обложен белым налетом. В легких – перкуторно определяется легочной звук, дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, несколько приглушены, пульс 125 ударов в 1 минуту, удовлетворительного напряжения и наполнения. Живот мягкий, при пальпации безболезненный во всех отделах. Печень пальпировалась у края реберной дуги, безболезненная. Селезенка не увеличена. Диурез снижен.

**Диагноз при поступлении:** менингококковая инфекция, смешанная форма (менингококкцемия и менингококковый менингит), тяжелое течение.

#### **Лабораторное обследование**

*Общий анализ крови* от 25 августа: количество эритроцитов –  $4,0 \times 10^{12}/л$ ; Hb – 115 г/л; тромбоциты –  $170 \times 10^9/л$ ; лейкоциты –  $18,2 \times 10^{12}/л$ , юные – 12%, палочкоядерные – 26%, сегментоядерные – 44%, лимфоциты – 16%, моноциты – 1%, СОЭ – 38 мм/час. При бактериоскопии мазков крови (толстая капля) обнаружены грамотрицательные диплококки, расположенные внутриклеточно и внеклеточно.

*Общий анализ мочи* от 25 августа: цвет желтый, относительная плотность – 1.050, прозрачность – слегка мутная, белок – 4,5 г/л, гиалиновые цилиндры – 2-4 в поле зрения, эритроциты – 8-10 в поле зрения, лейкоциты – 15–20 в поле зрения, кристаллы мочевой кислоты в небольшом количестве.

Люмбальная пункция от 25 августа: жидкость вытекала под давлением, молочного цвета. Плеоцитоз – 1536 клеток (из них 92% – нейтрофильные лейкоциты и 8% - лимфоциты), белок – 1,23 г/л, глюкоза – 1,95 ммоль/л.

*При бактериоскопии* нативного ликвора от 25 августа обнаружены грамотрицательные диплококки, расположенные внутриклеточно и внеклеточно.

*Посев носоглоточной слизи и крови* на менингококк от 25 августа дал рост менингококка группы А. *Посев ликвора* от 25 августа – выделен менингококк группы А.

Учитывая клинический диагноз, подтвержденный лабораторными исследованиями, была назначена антибактериальная терапия пенициллином из расчета 300 тыс. ед/кг массы тела в сутки. Дезинтоксикационная терапия включала в себя внутривенное введение 10% раствора глюкозы, физиологического раствора, гемодеза, 10% раствора альбумина. Кроме того в капельницу были добавлены преднизолон из расчета 3 мг/кг массы в течение двух дней, гепарин из расчета 150 ед/кг массы тела каждые 6 часов, 2,4% раствор эуфиллина, 0,06% раствор коргликона. Инфузионную терапию проводили под прикрытием раствора лазикса из расчета 3 мг/кг массы тела.

Учитывая обстоятельства, при которых ребенок попал в больницу, он стал объектом повышенного внимания со стороны медицинского персонала от нянечки до профессора. Утренний доклад дежурного врача на «пятиминутках» начинался с сообщения о состоянии здоровья ребенка. Ежедневно ему приносили гостинцы и игрушки.

Лечение и уход за больным оказались чрезвычайно эффективными. На 3 день лечения нормализовалась температура тела, исчезли менингеальные симптомы. Ребенок стал активным, появился хороший аппетит, жалоб не было. Со стороны внутренних органов патологии не выявлено. Мальчик продолжал получать антибактериальную терапию, дезинтоксикационная терапия была прекращена. На 7 день пребывания и лечения в стационаре состояние было оценено как удовлетворительное.

Была сделана контрольная люмбальная пункция: жидкость вытекала прозрачная, без давления. Цитоз: 10 клеток (7 нейтрофилов и 3 лимфоцита), белок – 0,23 г/л; глюкоза – 2,85 ммоль/л. Посевы крови и ликвора не дали рост менингококков. Общий анализ крови: эритроциты –  $4,2 \times 10^{12} /л$ , Hb – 125 г/л, лейкоциты –  $9,9 \times 10^9/л$ , эозинофилы – 1%, нейтрофилы: палочкоядерные – 5%, сегментоядерные – 64%, лимфоциты – 26%, моноциты – 4%, СОЭ – 17 мм/час.

С учетом клинических данных и результатов исследования периферической крови и ликвора антибактериальная терапия, которая продолжалась 7 дней, была прекращена. Все сотрудники чувствовали себя победителями. Внимание к ребенку со стороны персонала тем не менее не

ослабло, в частности и потому, что мама ребенка не приехала, хотя похороны и традиционные 9 дней уже прошли. Поэтому ребенок оставался один.

На 3 день после отмены лечения 6 сентября дежурный врач утром доложил, что у ребенка была 2-х кратная рвота в утренние часы, он жаловался на головную боль, а температура тела повысилась до 37,8°C. Немедленный осмотр подтвердил худшие опасения. У ребенка отмечались симптомы интоксикации и менингеальные симптомы: ригидность мышц затылка, симптомы Брудзинского и Кернига. Была сделана люмбальная пункция и исследована периферическая кровь.

*Люмбальная пункция* от 6 сентября: жидкость вытекала под небольшим давлением, пониженной прозрачности, плеоцитоз – 857 клеток (87 % нейтрофилов и 13 % лимфоцитов). Белок составлял 0,87 г/л, уровень глюкозы был равен 2,24 ммоль/л. Посев ликвора дал рост менингококка группы А.

*Общий анализ крови:* лейкоцитоз вновь возрос до  $15,7 \times 10^{12}/л$ ; эозинофилов – 1%, юных – 10%, палочкоядерных – 18%, сегментоядерных – 47%, лимфоцитов – 22%, моноцитов – 2%, СОЭ – 24 мм/час. Красная кровь – без особенностей. Посев крови не дал роста патогенной микрофлоры.

*Общий анализ мочи* – без патологии.

*Консультация ЛОР-врача:* патологии не обнаружено.

*Рентгенограмма* органов грудной клетки – патологии не выявлено.

С учетом клинических симптомов и данных лабораторных исследований крови и ликвора было сделано уточнение диагноза: рецидив острого менингококкового менингита группы А.

Учитывая высокую эффективность пенициллина при лечении данного ребенка, вновь был назначен пенициллин, но в более высокой дозе – 500 тыс. ед/кг массы в сутки. Дезинтоксикационная терапия была продолжена в прежнем объеме.

Нет нужды говорить, что все чувствовали себя в какой-то мере виновными, поэтому внимание и забота к мальчику со стороны персонала возросли еще больше.

Назначенное лечение вновь оказалось эффективным. На 2 день лечения уменьшились симптомы интоксикации, исчезла головная боль, рвота, появился аппетит. На 3-4 день исчезли менингеальные симптомы. На 7 день от начала антибактериального курса 13 сентября состояние ребенка оценивалось как удовлетворительное.

Контрольная люмбальная пункция показала следующее: жидкость вытекала без давления, была прозрачной, цитоз – 11 клеток (7 - нейтрофилов и 4- лимфоцита). Белок – 0,025 г/л; глюкоза – 3,62 ммоль/л.

Анализ крови: лейкоцитов –  $10,0 \times 10^9/л$ ; эозинофилы – 3%, палочкоядерные – 8%, сегментоядерные – 51%, лимфоциты – 33%, моноциты – 5%, СОЭ – 14 мм/час. Показатели красной крови были в пределах возрастной нормы. Анализ мочи – без патологии. Посев крови и ликвора не дал роста менингококков.

Учитывая удовлетворительное состояние ребенка в течение 3-х дней, отсутствие симптомов интоксикации, нормализацию показателей со стороны периферической крови и ликвора, антибактериальная и другие виды терапии были отменены.

Сотрудники испытывали определенное облегчение, но уже не так бурно выражали свою радость. Это было обусловлено, в частности, тем, что ребенок продолжал оставаться один, в связи с кардиологическими проблемами, возникшими у матери, и невозможностью ее приезда. Коллектив продолжал ухаживать за ребенком, как за своим собственным. Однако имевшая место некоторая настороженность в оценке его состояния, к сожалению, получила свое подтверждение.

**Спустя 4 дня после отмены антибактериальной терапии 18 сентября дежурный врач вновь доложил о повышении температуры тела до 38,1°C, появлении жалоб на головную боль и рвоту.**

Состояние врачей было близко к растерянности. Созванный консилиум с привлечением «узких» специалистов (нейрохирурга, невролога), тем не менее не смог установить причину такого рецидивирующего течения заболевания. Осмотр показал наличие небольшого токсикоза, который выражался в отсутствии аппетита, головной боли, повторной рвоты. Объективно у ребенка вновь выявлялись ригидность мышц затылка, положительные симптомы Кернига и Брудзинского. Кожа была чистая, бледная, сыпи не было. Со стороны сердечно-сосудистой системы отмечалась небольшая тахикардия, со стороны легких патология не определялась. Была сделана люмбальная пункция и исследована периферическая кровь.

Люмбальная пункция от 18 сентября: жидкость вытекала под небольшим давлением, пониженной прозрачности, плеоцитоз – 589 клеток (77% нейтрофилов и 23 % лимфоцитов). Белок составлял 0,77 г/л, уровень глюкозы – 2,44 ммоль/л.

Общий анализ крови: эритроцитов –  $3,7 \times 10^{12}/л$ ; гемоглобин – 110 г/л; лейкоцитов –  $16,1 \times 10^9/л$ ; эозинофилов – 1%, юные – 4%, палочкоядерные – 12%, сегментоядерные – 36%, лимфоциты – 28%, моноциты – 1%, СОЭ – 19 мм/час. Общий анализ мочи – без патологии. При бактериоскопии нативного ликвора были обнаружены грамотрицательные диплококки.

Посев ликвора дал рост менингококка, группы А, идентичный выявленному при поступлении ребенка в стационар.

Учитывая высокую эффективность пенициллина при лечении рецидивов данного ребенка, он был назначен вновь, но в еще более высокой дозе – 800 тыс. ед/кг массы тела. Дезинтоксикационная терапия была повторена в прежнем объеме.

Назначенное лечение вновь оказалось эффективным. На второй день уменьшились симптомы интоксикации, исчезла головная боль, рвота, появился аппетит. На 3-4 день исчезли менингеальные симптомы. Ребенок продолжал получать антибактериальную терапию, дезинтоксикационная терапия была прекращена.

В это время приехала бабушка ребенка, так как мать продолжала находиться в кардиологическом отделении. Ничего нового о беременности матери, родах, развитии ребенка после рождения она добавить не могла. Правда, сообщила, что когда ребенок лежал еще в родильном доме, то вызывали на консультацию нейрохирурга, чтобы показать ему позвоночник. Это заставило врачей еще раз внимательно осмотреть ребенка. В районе копчика было обнаружено округлое образование размером 2x2 мм с незначительной гиперемией по краям, без какого-либо отделяемого. *На консультацию был приглашен нейрохирург. Заключение нейрохирурга: наружный эпителиальный ход, что относится к стигмам дисэмбриогенеза. Под местной анестезией образование было иссечено. Был взят посев отделяемого на микрофлору, который дал рост менингококка группа А, идентичного тем, которые высевались из ликвора ранее.*

**На 7 день от начала антибактериального лечения рецидива менингококкового менингита клинически состояние ребенка было оценено как удовлетворительное.**

Контрольная люмбальная пункция показала следующее: жидкость вытекала без давления, была прозрачной, цитоз составлял 14 клеток (7 нейтрофилов и 7 лимфоцитов), уровень белка равен 0,020 г/л, глюкозы – 2,79 ммоль/л.

Анализ крови и мочи были в пределах возрастной нормы.

Посевы ликвора и крови не дали роста менингококков.

Спустя 31 дней после поступления в стационар ребенок был выписан домой в удовлетворительном состоянии.

**Заключение.** Таким образом, у наблюдаемого нами ребенка, имелись стигмы дисэмбриогенеза (диспластические ушные раковины, монголоидный разрез глаз и наружный эпителиальный ход). Последний был труден для распознавания и диагностики, так как маскировался за счет ожоговых пятен, которые по размерам и внешнему виду были очень схожи. Кроме того, учитывая сложившиеся обстоятельства (смерть отца, нахождение ребенка длительное время без родителей) не удалось качественно собрать анамнез жизни. Не исключено, что инфекция гнездилась в наружном эпителиальном ходе (в пользу этого говорит факт обнаружения возбудителя при его иссечении). Трагедия, разыгравшаяся на глазах у мальчика, послужила мощным эмоциональным стрессом, который, по-видимому, вызвал резкое снижение иммунитета. В этих условиях инфекция, гнездившаяся в наружном эпителиальном ходе, активизировалась с последующим прорывом в кровь, развитием септицемии, проникновением через ГЭБ в мягкие мозговые оболочки с развитием гнойного менингита.

Активная антибактериальная терапия пенициллином была эффективна, она была достаточна для санации крови и ликвора, однако она была недостаточна для санации наружного эпителиального хода. Именно оттуда происходило повторное попадание микробов в кровь, затем в мягкие мозговые оболочки с последующим развитием рецидива гнойного менингита. И только его иссечение и местное противовоспалительное лечение на фоне пенициллинотерапии привело к полной санации организма и выздоровлению.

Однако в полне можно допустить и возможность другой, гораздо более частой локализации менингококка, а именно слизистые верхних дыхательных путей. Тем более, что при первичном исследовании в носоглоточной слизи был выделен менингококк. Если принять во внимание такую локализацию менингококка, то очевидно была необходимость местного лечения даже при отрицательном результате повторного бактериологического обследования. Ведь как известно,

отрицательный результат бактериологического исследования говорит о том, что микроб не выделен, а не о том, что его нет.

И, конечно, недостатком второго и третьего курса лечения, в не зависимости от локализации менингококка, было их непродолжительность. Обычно в таких случаях практика требует более длительных курсов антибактериальной терапии, в пределах 10-14 дней, что более надежно приводит к санации.

**Справка.** Эпителиальные погружения или эпителиальные ходы представляют собой порок развития каудального конца эмбриона, при котором остаются выстланные эпителием ходы или кисты преимущественно позади копчика и крестца. Данный вид аномалий встречается в 4,6 % случаев. Обычно эпителиальный ход узкий. Он может быть коротким и проникать только в подкожную клетчатку на глубину 0,1–0,5 см или длинным, который проникает гораздо глубже, огибать крестец и копчик и оканчиваться на их передней поверхности. Сообщения между ходом и поверхностью кожи могут быть, а могут и отсутствовать. При длинных ходах, оканчивающихся кистоподобным расширением, в глубине полости эпителий истончается, местами стенка свища покрыта грануляциями, что свидетельствует о воспалительном процессе (А.И. Ленюшкин 1976).

P.S. Спустя 27 лет молодой человек жив и здоров.

### Клинический случай

Саша А., 4 мес., житель сельской местности.

**Анамнез жизни:** юной 16-летней красивой маме беременность не была желанной. Отец ребенка документально не установлен. Будущая мама не утруждала себя соблюдением режима и диеты. Будучи беременной, курила, употребляла алкоголь, неоднократно болела ОРВИ.

Ребенок родился в возрасте 32 недели, массой тела 2800 г, рост 48 см, с задержкой внутриутробного развития, с грубыми неврологическими дефектами – врожденная гидроцефалия, спастический тетрапарез. Мальчик требовал повышенного внимания и лечения, но у матери он вызывал раздражение и неприязнь.

**Анамнез болезни:** 05.06.98г мать оставила ребенка на пеленальном столике, а сама пошла проводить гостившую у нее подругу. Когда она вернулась, то нашла его лежащим на полу. Спустя несколько часов состояние малыша ухудшилось. Появилось беспокойство, крик, отказ от еды, затем возникли судороги. В этот же день ребенок был переведен в районную больницу. После кратковременного пребывания он был доставлен в Республиканскую детскую клиническую больницу с диагнозом: закрытая черепно-мозговая травма, перелом затылочной кости, субарахноидальное кровоизлияние, где получал соответствующее лечение, которое было эффективным. Однако 22.06.98г у ребенка появился разжиженный стул со слизью. Посев кала дал рост *Salmonella thyphimurium*. Объяснялось это погрешностью в питании – мать давала коровье не кипяченое молоко.

23.06.98г ребенок был переведен в детскую инфекционную больницу с диагнозом: сальмонеллез.

**Общее состояние** при поступлении ребенка было оценено как средней степени тяжести по основному неврологическому заболеванию. Он был в сознании, интереса к окружающему не было; съедал по 180 мл смеси «Малыш» на одно кормление; пил достаточно. Сон был спокойным. Менингеальных знаков не было. Голова увеличена в размерах, окружность составляла 48 см. Были выражены лобные и теменные бугры, кожные вены головы расширены. Большой родничок нормотоничен, размеры 6 на 7 см, края плотные. При перкуссии костей черепа определялся симптом «треснувшего горшка». Зрачки равномерны, фотореакция была живая. Определяли горизонтальный нистагм, тремор подбородка, спастический гипертонус, тетрапарез. Кожные покровы бледные, на ягодицах – опрелости. Зев спокоен, язык чистый розового цвета. Тургор и эластичность тканей снижены. Периферические лимфоузлы не увеличены. Тоны сердца ясные, ритмичные. Пульс 128 ударов в 1 минуту. Перкуторно над легкими определяли легочной звук. Дыхание было жесткое, хрипов нет. Частота дыхания 35 в минуту. Живот несколько вздут, мягкий, безболезненный при пальпации. Печень выступала на 2 см из-под края реберной дуги. Селезенка не пальпировалась. Мочеиспускание регулярное. Стул обычного цвета, кашицеобразный, без примесей.

**Лабораторное обследование**



*Общий анализ крови* от 24.06.: гемоглобин – 134 г/л, эритроциты -  $4,4 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты -  $7,0 \times 10^9$ /л, палочкоядерные нейтрофилы - 8%, сегментоядерные нейтрофилы - 52%, эозинофилы - 2%, лимфоциты - 31%, моноциты - 7%, СОЭ - 6 мм/час.

*Общий анализ мочи*: цвет желтый, слабо мутная, относительная плотность 1.010, реакция щелочная, белок и глюкоза не обнаружены, эпителий плоский 1–3 в поле зрения, лейкоциты 1–2 в поле зрения.

*Копрограмма*: лейкоциты 0–1 в поле зрения, жирные кислоты и мыла в небольшом количестве.

Кал на яйца глист, соскоб на энтеробиоз от 24. 06. – не обнаружено.

*Серологическое исследование* с сальмонеллезным диагностикумом 25.06. и 09.07. – нарастания титра не выявлено.

*Посев кала на патогенную кишечную группу* от 24.06., 26.06., 09.07., 10.07., 17.07. – не дал роста патогенных бактерий.

*Консультирован окулистом*: на глазном дне с обеих сторон обнаружены застойные изменения – отек дисков зрительных нервов, расширение вен, слева 2 мелких кровоизлияния.

**Учитывая отсутствие симптомов интоксикации, дисфункции со стороны желудочно-кишечного тракта, воспалительных изменений в периферической крови, отрицательные результаты серологического исследования крови и посева кала, был поставлен диагноз: бактерионоситель *Salmonella thyphimurium*. Перенатальные поражения ЦНС, декомпенсированный гидроцефальный синдром, состояние после черепно-мозговой травмы – перелома затылочной кости и субарахноидального кровоизлияния.**

*Ребенок получал следующее лечение*: фуразолидон S табл. 3 раза в день, полимиксин S табл. 3 раза в день, сернокислую магнезию 25% раствор 2,0 № 6, диакарб S табл. утром по схеме, аспаркам S табл. 2 раза в день, поливитамины.

В последующие 3 недели нахождения больного в стационаре состояние было стабильным. Температура тела держалась на нормальных цифрах  $36,4^{\circ}$ – $36,6^{\circ}$ C. Аппетит и сон не были нарушены. Ребенок набрал в массу тела 200 гр. Симптомов интоксикации не наблюдали, неврологическая симптоматика за это время не прогрессировала. Ребенок готовился на выписку.

14.07. Общее состояние ребенка ухудшилось до тяжелого. Появился субфебрилитет: утром  $38,0^{\circ}$ C, вечером  $37,5^{\circ}$ C. Был в сознании, на осмотр реагировал беспокойством, отмечался монотонный крик. Стал съедать по 100 – 120 мл на одно кормление, появилось срыгивание. Были выявлены менингеальные знаки: ригидность шейных мышц, положительные симптомы Лесажа и Флатау, большой родничок пульсировал. Зрачки равномерны, фотореакция вялая, определяли: симптом “заходящего солнца” и горизонтальный нистагм, тремор подбородка, кистей рук, гипертонус, тетрапарез. Кожные покровы бледные, отмечалась “мраморность” на коже туловища и нижних конечностей. Из носа – слизистые выделения. В зеве – гиперемия задней стенки глотки и небных дужек. Язык влажный, чистый. Над легкими перкуторно легочной звук, дыхание жесткое. Хрипы не выслушивали. Частота дыхания была 28 в 1 минуту. Тоны сердца приглушены, частота сердечных сокращений 136 в 1 минуту. Живот мягкий, безболезненный, обычной конфигурации. Печень и селезенка не увеличены. Мочепускание свободное, самостоятельное. Стул кашицеобразный, обычного цвета, без патологических примесей.

*Заключение Лор-врача*: острая респираторная вирусная инфекция.

#### **Лабораторное обследование**

*Общий анализ крови* от 14.07.: Нб – 90 г/л, эритроциты -  $3,1 \times 10^{12}$ /л, нейтрофильные лейкоциты: палочкоядерные - 31%, сегментоядерные - 14%, эозинофилы - 1%, лимфоциты - 41%, моноциты - 13%, СОЭ – 30 мм/час.

*Коагулограмма* от 14.07.: протромбиновый индекс - 78%, фибриноген А - 5,0 г/л, фибриноген В - ++.

*Общий белок* от 14.07. – 67 г/л.

*Общий анализ мочи* от 17.07. – без патологических изменений.

*Копрограмма* от 14.07. – без патологических изменений.

#### **Был заподозрен гнойный менингит на основании**

1. Общеинфекционного синдрома: негативизм на осмотр, повышение температуры тела, недомогание, снижение аппетита, повышение температуры тела.

2. Общемозговых симптомов: монотонный крик, вялость, сменяющаяся периодами беспокойства, срыгивания.

3. Менингеальных симптомов: общая гиперестезия, реактивные болевые феномены – симптом Флатау, мышечные тонические симптомы – ригидность шейных мышц, симптом Лесажа.

4. Воспалительный характер изменений со стороны периферической крови: сдвиг формулы крови влево, повышение СОЭ.

5. Усиление симптомов преморбидного дефекта (гидроцефалия): пульсация большого родничка, симптом «заходящего солнца».

С диагностической целью была сделана *люмбальная пункция*. Получен прозрачный, бесцветный ликвор, цитоз составлял 6 клеток, из них: 4 – лимфоцита, 2 – нейтрофила, глюкоза – 2,0 ммоль/л, белок – 0,099 г/л, хлориды – 117 г/л.

Бактериоскопия нативного ликвора – микрофлора не обнаружена. *Бактериоскопия толстой капли крови* – микрофлора не обнаружена.

Невоспалительный характер ЦСЖ склонил к следующим диагностическим суждениям: ухудшение состояния обусловлено острой респираторной вирусной инфекцией, нейротоксикозом.

#### **В пользу такого предположения свидетельствовало следующее**

1. Длительное пребывание в стационаре и возможность контакта с больными ОРВИ.
2. Острое начало заболевания.
3. Повышение температуры тела до 38,0°C.
4. Катаральные явления со стороны слизистых верхних дыхательных путей.
5. Симптомы интоксикации: нарушение сна и аппетита, бледность и «мраморность» кожных покровов, приглушенность сердечных тонов, лабильность пульса.

6. Усиление симптомов преморбидного дефекта (гидроцефалия): пульсация большого родничка, симптом «заходящего солнца».

7. Невоспалительный характер ликвора.

#### **Против этого диагноза свидетельствовало**

1. Отсутствие вирусных заболеваний в отделении, где находился ребенок.
2. Несоответствие между тяжестью общего состояния и неврологической симптоматикой, лабораторных изменений и степенью выраженности катаральных симптомов со стороны верхних дыхательных путей, которые были незначительными. Поскольку заболевание возникло в июле, гриппозная этиология была маловероятна.

3. Изменения в периферической крови, которые были больше характерны для гнойного процесса, чем для вирусного.

4. Отсутствие повышенного давления при вытекании ликвора.

**Получал лечение:** гентамицин 4 мг/кг в сутки, раствор глюкозы 10% - 200,0 мл, гемодез - 60,0 мл, реополиглюкин - 60,0 мл, раствор натрия хлорида 0,9% - 100,0, раствор аскорбиновой кислоты 5% - 2,0, гепарин - 500ЕД, преднизолон -15 мг, глюконат кальция 10%, раствор хлорида калия 7,5% - 5,0, лазикс -0,5, серноокислая магнезия 25% -2,0.

17.07. состояние ребенка продолжало ухудшаться, несмотря на проводимое лечение. Высоко лихорадил. Вялость сменялась периодами беспокойства. Съедает по 30 – 40 мл на одно кормление. Утром 17.07. была однократная рвота. Менингеальные знаки отрицательные. Большой родничок выбухает, пульсирует. Кожные покровы чистые, бледные. Зев гиперемирован. Язык обложен белым налетом. В легких перкуторно легочной звук, аускультативно дыхание жесткое, поверхностное, хрипов нет. Частота дыхания - 30 в минуту. Тоны сердца приглушены, систолический шум на верхушке сердца. Пульс – 136 ударов в мин. Живот мягкий, обычной конфигурации, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Стул до 3 раз в сутки кашицеобразный, непереваренный. Мочеиспускание безболезненное, регулярное.

#### **Лабораторное обследование**

*Общий анализ крови* от 17.07.: Нв – 70 г/л, эритроциты –  $2,5 \times 10^{12}/л$ , юные – 4%, палочкоядерные – 32%, сегментоядерные – 30%, лимфоциты – 31%, моноциты – 3%. СОЭ – 60 мм/час.

Коагулограмма от 17.07.: фибриноген А - 5,2 г/л, время рекальцификации – 2 мин 05 с, фибриноген Б - ++, протромбиновый индекс – 72%.

Люмбальная пункция от 17.07.: ликвор опалесцирующий, плеоцитоз составляет 746 клеток, из них 90% нейтрофилы, 10% лимфоциты, белок – 1,625 г/л, глюкоза – 2,7 ммоль/л, реакция Панди – +++.

На основании клиники, данных лабораторных исследований был поставлен диагноз: Гнойный менингит. Вентрикулит. Перинатальное поражение ЦНС, декомпенсированный гидроцефальный синдром.

*Было изменено лечение:* усилена антибактериальная терапия – назначен пенициллин из расчета 300 тыс. ед/кг массы тела. Продолжалась инфузионная терапия.

**Но несмотря на проводимое лечение, состояние ребенка продолжало ухудшаться и 18.07. наступила остановка сердечной деятельности. Проведенные реанимационные мероприятия эффекта не дали. Ребенок умер.**

#### **Заключительный диагноз**

**Основной** – гнойный менингит невыясненной этиологии.

**Фоновый** – декомпенсированная гидроцефалия.

**Осложнения основного диагноза** – ДВС-синдром, отек головного мозга, анемия.

**Сопутствующий диагноз** – бактерионоситель *Salmonella thyphimurium*.

#### **Патологоанатомический диагноз**

**Основной:** гнойный менингит, вентрикулит.

**Осложнения:** вторичная внутренняя гидроцефалия. Отек головного мозга. Венозное полнокровие и паренхиматозная дистрофия внутренних органов. Акцидентальная трансформация тимуса 3 фазы. Остаточные явления перелома затылочной кости, костная мозоль, очаговый гемосидероз мягких мозговых оболочек.

Совпадение клинического и патологоанатомического диагнозов.

**Заключение:** несмотря на совпадение клинического и патологоанатомического диагнозов, очевидно, что правильный диагноз был поставлен только за сутки до наступления смерти. Причина этого, на наш взгляд, заключалась в следующем.

Поражение нервной системы при инфекционных заболеваниях встречается часто. Проявляется это в том числе и менингеальным синдромом. Решающее значение в оценке этиологии и роли этого синдрома в развитии заболевания играют результаты исследования ликвора. Ухудшение состояния ребенка и развившиеся менингеальные симптомы убедительно свидетельствовали о поражении мозговых оболочек. Однако результаты люмбальной пункции от 14.07. (в день ухудшения состояния и появления менингеальных симптомов) не подтвердили этот диагноз. Ухудшение состояния было расценено как острая респираторная вирусная инфекция с нейротоксическим синдромом на фоне декомпенсированной гидроцефалии. Поэтому не было назначено соответствующее, в том числе и антибактериальное, лечение, что привело к дальнейшему ухудшению состояния. И даже повторная люмбальная пункция спустя 3 дня, наступившая ясность в диагнозе и коррекция лечения, успеха уже не имели.

Недостатком ведения данного больного явилось пунктирование “неясного” пациента только через 3 суток после первой диагностической пункции. В то время, как совершенно четко было зафиксировано несоответствие между выраженными общеинфекционным и менингеальным симптомокомплексами и нормальными показателями ликвора. Этому противоречию не было дано объяснения, не выявлены возможные обстоятельства для его возникновения.

Однако именно у данного больного это несоответствие могло иметь под собой основание, в связи с отягощенным преморбидным фоном, а именно – декомпенсированной врожденной гидроцефалии, с перимуршественным поражением желудочков мозга.

**Справка.** Гидроцефалия является следствием нарушения циркуляции и абсорбции ликвора. Нарушения ликвородинамики могут быть результатом пороков развития ЦНС, воспалительных процессов в оболочках мозга, травм, опухолевидных образованиях. У данного больного имелся ряд причин для окклюзии: травма, пороки развития ЦНС, воспалительный процесс.

В диагностике окклюзии ликворосодержащих путей эффективны следующие методы: изотопная энцефалография, компьютерная томография, контрольным методом исследования является введение водорастворимых веществ. Используют ликвородинамические пробы: Квеккеншедта, Стуккея.

Проба Квеккеншедта: при нарушении проходимости субарахноидального пространства сдавление яремных вен не приводит к повышению ликворного давления в нижележащих отделах, и давление жидкости в пункционной игле не повышается. В данном случае проба считается положительной.

Проба Стуккея считается положительной, если при надавливании на живот в надчревной области давление ликвора не повышается. Отмечается при блоке в нижних отделах спинного мозга (Б.В. Лебедев, Ю.И. Барашнев, Ю.А. Якунин).

Света, 4,5 месяца, житель города.

**Анамнез жизни.** Родилась от первой недоношенной беременности (36–37 недель), массой тела 2200 г. Роды преждевременные, наблюдалось раннее отхождение околоплодных вод, проводилась родостимуляция. На 13 день жизни ребенок переведен в отделение недоношенных на 2 этап выхаживания в связи с недоношенностью 1 степени. Выписана на 17 день жизни с массой 2350 г. В последующем массу набирала неравномерно: в 1 мес. – 700 г., в 2 мес. – 1050 г., в 3 мес. – 250 г., в 4 мес. – 500 г. Переведена на искусственное вскармливание в возрасте 1 мес. 22 дней.

**Анамнез болезни.** Заболела внезапно, когда повысилась температура тела до 37,7°C, появилась рвота, которая в течение суток повторилась дважды. Наблюдали кратковременные судороги верхних и нижних конечностей. При осмотре кожные покровы бледные, конечности – холодные. Катаральных явлений со стороны верхних дыхательных путей не было. Стул кашицеобразный, без патологических примесей. Участковым врачом осмотрена на 2-ой день болезни и назначено лечение по поводу ОРВИ: ампициллиновая суспензия, глюконат кальция, супрастин – все в возрастных дозировках. Через 4 дня амбулаторного лечения все симптомы болезни исчезли. Однако спустя 10 дней от начала болезни, вновь повысилась температура тела до 37,3° – 37,9°C, несколько раз в день отмечалась рвота, что заставило мать уже вечером того же дня привести ребенка в клинику детских инфекций.

**Настоящее состояние.** В момент поступления состояние ребенка оценено как средней тяжести. Девочка в сознании, менингеальные знаки не определяли. Аппетит снижен, жидкость (раствор регидрона) пила неохотно. Тургор тканей снижен. Температура тела 37,8°C, катаральные проявления со стороны верхних дыхательных путей отсутствовали. Язык был влажный, но обложен беловатым налетом. Большой родничок 2,5 на 2,0 см, края его плотные, пульсировал. Выражено облысение затылка. Кожные покровы бледные и чистые, сыпи не было. Со стороны легких и сердца отклонений от нормы не отмечали. Живот мягкий и безболезненный, доступен пальпации во всех отделах. Печень выступала из-под края реберной дуги на 1,5–2,0 см, селезенку не пальпировали. Мочеиспускание достаточное, стул – кашицеобразный, 5-6 раз в сутки, с примесью небольшого количества слизи.

С учетом имеющегося анамнеза и объективного обследования у ребенка была заподозрена острая кишечная инфекция с синдромом гастроэнтероколита, средней тяжести; сопутствующее заболевание – рахит 2 степени, острое течение, период разгара.

Проведено бактериологическое исследование кала, **остальное лабораторное обследование отложили до утра.** Ребенку назначено лечение по поводу острой кишечной инфекции: полимиксин М по 100 тыс./кг/сут. энтерально, витамины В<sub>1</sub>, В<sub>6</sub>, С, антигистаминные препараты, назначена антирахитическая терапия. Учитывая длительность заболевания, сниженный аппетит и тургор тканей, нежелание пить регидрон, наличие симптомов интоксикации, ребенку была назначена инфузионная терапия глюкозо-солевыми растворами в суточном объеме 400 мл. Однако на фоне проводимой инфузионной терапии состояние ребенка резко ухудшилось: повысилась температура тела до 39,3°C, девочка стала беспокойной, появились кратковременные судороги верхних и нижних конечностей, выбухание и напряжение большого родничка, нерезко выраженные менингеальные симптомы: ригидность мышц затылка и верхний симптом Брудзинского. В связи с чем инфузионная терапия была прекращена.

#### **Срочно было проведено лабораторное обследование**

*Общий анализ крови* - эритроцитов –  $3,5 \times 10^{12}/л$ , Hb – 112 г/л, лейкоциты –  $17,4 \times 10^9/л$ , палочкоядерные – 10%, сегментоядерные – 46%, моноциты – 4%, эозинофилы – 3%, лимфоциты – 37%, СОЭ – 26 мм/час;

*Люмбальная пункция:* ликвор вытекал под небольшим давлением, слегка мутноватый, плеоцитоз – 960 клеток в 1 мкл (92% – нейтрофилы, 8% – лимфоциты), глюкоза – 3,8 ммоль/л, белок – 1,04 г/л, реакция Панди +++.

*При бактериоскопии* мазка нативного ликвора в цитоплазме нейтрофильных лейкоцитов были обнаружены бактерии бобовидной формы, расположенные внутриклеточно.

*При бактериологическом исследовании* ликвора спустя 3 дня был обнаружен рост менингококка, тип А.

В связи с полученными данными поставлен диагноз: менингококковая инфекция, генерализованная форма, гнойный менингит, средней степени тяжести.

**Было назначено лечение:** пенициллин – 500 тыс./кг массы тела в сутки внутримышечно, кратность введения - 8 раз, гамма-глобулин – 2 дозы, десенсибилизирующая терапия, витамины: В<sub>1</sub>,

С, РР, назначена инфузионная терапия в объеме 400 мл – раствор 10% глюкозы, реополиглюкин, манитол, лазикс.

Проводимая терапия оказалась эффективной. Уже на 3 сутки от начала лечения состояние ребенка значительно улучшилось: нормализовалась температура тела, девочка стала активнее, прекратилась рвота, появился аппетит, прибавила в массе, исчезло выбухание большого родничка, судороги и беспокойства не наблюдали.

На 8 день от начала лечения состояние оценивали как удовлетворительное. Температура тела в течение 3 дней была нормальной, менингеальные симптомы и родничковый симптом отсутствовали. Девочка была активной, аппетит – хорошим, кожа – чистая, обычной окраски. Изменений со стороны внутренних органов обнаружено не было. Общий анализ крови и мочи были в пределах возрастных изменений.

*Контрольная лумбальная пункция*, проведенная на 8-й день лечения: жидкость вытекала под небольшим давлением, прозрачная, плеоцитоз – 3 клетки (все – лимфоциты), глюкоза – 4,4 ммоль/л, белок – 0,066 г/л.

*Консультация окулиста*: диски зрительных нервов гиперемированы, границы несколько ступенчаты, вены расширены.

*Нейросонография* – косой размер переднего рога: слева – 3 мм, справа – 3 мм. Поперечный размер передних рогов – 33 мм, ширина III желудочка – 4 мм. Индекс Эванса – 0,36. Структуры мозга симметричны. Большая цистерна мозга и межполушарная щель не изменены. Извилины не сглажены.

На 17 день пребывания в клинике (29 день болезни) ребенок был выписан в удовлетворительном состоянии. Однако перед выпиской у ребенка было обнаружено небольшое расхождение черепных швов, периодически наступающее некоторое напряжение большого родничка, увеличение окружности головы на 2,5 см, изменения на глазном дне, данные нейросонографии, что послужило основанием рассматривать эти изменения как симптомы начинающейся гидроцефалии.

Анализ данного случая позволяет предположить следующий ход событий. Ребенок недоношенный, на искусственном вскармливании, развивался неравномерно, судя по колебаниям ежемесячной прибавки массы тела. Вполне возможно, что у такого ребенка имело место снижение защитных сил организма. На этом фоне инфицирование менингококковой инфекцией и начало заболевания протекало нехарактерно: если думать только о менингококковом назофарингите, то не было характерных для него симптомов. Если это была генерализованная форма менингококковой инфекции, то она также протекала атипично: не было характерной звездчатой, геморрагической с некрозом в центре, сыпи, расположенной преимущественно на нижней половине туловища. Скорее всего, менингококковая инфекция протекала в виде менингококкового менингита. Участковым врачом заболевание было не распознано (самая частая ошибка при этом заключается в том, что не исследуются менингеальные симптомы, а при их отсутствии, не исследуются признаки, характерные для менингита у детей первого года жизни – симптомы Лесажа и Флатау). Тем не менее, поставив ошибочный диагноз ОРВИ, врач назначил антибактериальную терапию, которая не ликвидировала инфекции, а только приглушила проявления болезни. Через 10 дней после появления первых симптомов болезни и отмены антибактериальной терапии, они вернулись вновь. Причем, несмотря на четкие проявления токсикоза и гипертензионного синдрома, правильный диагноз вновь не был поставлен. Даже если допустить, что менингеальные знаки проверяли, констатация, что они были «отрицательные», явно недостаточна. Вновь была допущена ошибка при постановке диагноза. И только проведение инфузионной терапии спровоцировало резкое ухудшение состояния. Более тщательный анализ клинической картины и воспалительных изменений в крови и ликворе позволил поставить правильный диагноз. И, несмотря на поздно начатое специфическое для менингококкового менингита лечение (на 12 день) оно было эффективно. При этом, если санация ликвора, исчезновение менингеальных и симптомов интоксикации, нормализация показателей периферической крови произошли в соответствии с положенными в таких случаях сроки, то явления гипертензионного синдрома сохранялись. Это вскоре нашло свое объяснение в появившихся симптомах гидроцефалии как проявления осложнения менингококкового менингита: небольшое расхождение черепных швов, увеличение окружности головы на 2,5 см.

**Заключение:** осложнение менингококкового менингита в виде гидроцефалии головного мозга возникло из-за низкой профессиональной подготовки врачей, дважды не сумевших своевременно диагностировать менингит. И если у участкового врача еще могут быть «объективные» причины,

обусловленные незнанием особенностей течения менингита у детей первого года жизни и особенностями течения нетяжелых, так называемых «амбулаторных менингитов», при которых у детей любого возраста отсутствуют характерные для бактериального менингита четкие симптомы интоксикации, менингеальный и гипертензионный синдромы, то для врача приемного покоя специализированной клиники детских инфекционных болезней такая ошибка недопустима. Можно предположить, что в данном случае имело место обычная для нашего здравоохранения практика, когда лучшие врачи работают в стационаре, а на приемном покое – все остальные, не всегда имеющие нужную квалификацию. Трудно даже предположить, какой вред наносится детям такая практика в масштабе государства.

**P.S.** Спустя один год после выписки из стационара ребенок физически и психически здоров, развивается нормально, однако симптомы повышения внутричерепного давления периодически появляются.

Анализ приведенных клинических случаев нейроинфекций у детей (менингитов и менингоэнцефалитов) свидетельствует о том, что наиболее частыми ошибками являются:

1. Отсутствие настороженности врачей в отношении этой патологии.
2. Отсутствие конкретных знаний по клинической и лабораторной диагностике менингитов и менингоэнцефалитов.
3. Неумение оценить тяжесть состояния на основании клинических и лабораторных методов, свидетельствующих о развитии тяжелого воспалительного процесса в организме.
4. Незнание основных принципов лечения менингитов и энцефалитов у детей.

**Справка.** Менингиты – это острые инфекционные заболевания, вызываемые вирусами, бактериями, простейшими, грибами и характеризующиеся преимущественным поражением мягкой мозговой оболочки головного мозга, что проявляется разнообразием клинических форм (от стертых до генерализованных), нередко протекающих с нарушением функции других органов и систем.

#### **Основные клинические диагностические критерии менингитов у детей.**

1. Эпиданамнез — зимне-весенняя сезонность, контакт с больным любой формой или здоровым носителем, чаще воздушно-капельный путь передачи, преимущественная заболеваемость у детей раннего возраста.
2. Типично острое, внезапное начало с быстро прогрессирующим и резко выраженным общетоксическим синдромом.
3. Характерны высокая лихорадка с ознобом, «распирающая» головная боль, повторная рвота, выраженная гиперестезия.
4. Менингеальный синдром отличается полнотой выраженности всего симптомокомплекса, нередко протекает с развитием отека-набухания головного мозга, расстройством сознания.
5. В 70–90% случаев менингита закономерно появление геморрагической сыпи размерами от петехий до более крупных экхимозов, иногда обширных (5–15 см), неправильной, звездчатой формы с некрозом в центре с преимущественной локализацией на ягодицах, нижних конечностях, туловище, руках, лице, веках.
6. Характерны резко выраженные воспалительные изменения в анализах крови и ЦСЖ.

Возникновение ошибок при диагностике и лечении менингитов во многом объясняется частым его развитием у детей первого года жизни и у новорожденных, у которых менингит протекает с особенностями, свойственными клинике заболевания в этом возрасте.

#### **Особенности менингита у новорожденных и детей первого года жизни**

1. У некоторых детей первого года жизни заболевание имеет острейшее начало, часто в виде молниеносной формы, протекает тяжело, начинаясь сразу как менингоэнцефалит: с судорогами, нарушением сознания, тремором конечностей, подбородка и очаговыми симптомами (косоглазием, парезом лицевого нерва, узкими зрачками), сонливостью, доходящей до спячки.

2. В клинике менингита всегда доминируют проявления инфекционно-токсического синдрома, в то время как остальные синдромы могут отсутствовать, возникать позднее или быть слабо выраженными.

3. Менингит не всегда начинается остро. Часто начало не внезапное, а постепенное, при нормальной или субфебрильной температуре тела, что, однако, не исключает наличия гнойного процесса в ЦНС.

4. Нередко заболевание начинается с тонико-клонических судорог, после чего развиваются и другие симптомы. Отмечено: чем младше ребенок, тем чаще у него встречаются судороги. Характерна резкая смена сонливости и возбуждения. Ребенок вздрагивает во время сна, часто резко

вскрикивает. Головная боль может проявляться сморщиванием бровей, верчением головы на подушке. Нередко, несмотря на тяжесть состояния, дети могут активно сосать грудь, анорексии почти не бывает.

5. К особенностям клинических проявлений гнойных менингитов у детей данной возрастной группы следует отнести частоту развития инфекционно-токсического шока, синдрома Уотерхауза-Фридериксена, острого отека-набухания мозга, менингоэнцефалита и эпендимита.

6. Менингеальный синдром обычно неполный и нерезко выраженный из-за недоразвития пирамидных путей. Наиболее постоянным является симптом ригидности мышц затылка, но нередко и он может отсутствовать. Симптом Кернига очень непостоянен, а у детей первых трех месяцев жизни – признак физиологический. Сравнительно редко определяется симптом Брудзинского. Большое диагностическое значение имеет симптом Флатау (расширение зрачков при быстром сгибании головы) и Лессажа – подвешивания, когда поднятый под мышцы ребенок сгибает ноги в коленях и тазобедренных суставах и длительно фиксирует их в согнутом состоянии. Здоровый ребенок при этом свободно сгибает и разгибает ноги.

7. Постоянным признаком у детей первого года является выраженная гиперестезия (тактильная, зрительная, слуховая). Это проявляется при взятии ребенка на руки, прикладывании к груди, высаживании на горшок, пеленании (симптом «материнских рук», «горшка» и др.).

8. Гипертензия у детей первого года жизни более низкая, чем у детей старшего возраста. Кроме того, напряженность и лабильность водно-солевого обмена именно в этой возрастной группе обуславливают частоту возникновения гипотензивных форм менингитов. Нередко единственным гипертензионным симптомом является родничковый симптом, который лучше проверять вне периода беспокойства, лучше во время сна (выбухание, напряжение родничка, отсутствие его пульсации). Но и это не 100%-й симптом, так, он может отсутствовать у детей с гипотрофией, при обезвоживании, связанной с частой и обильной рвотой и, главное, невосполнением водных потерь, нерациональном применении диуретиков. Головная боль проявляется внезапными, как бы беспричинными вскрикиваниями, чаще ночью («гидроцефальный крик»), беспокойством.

9. Сухожильные рефлексы чаще оживлены, но могут быть и снижены. Часто наблюдается исчезновение брюшных и кремастерных рефлексов, наличие красного дермографизма.

Возможно расширение рефлексогенных зон, когда при вызывании рефлекса на одной стороне, он возникает и на другой. Иногда выявляются пирамидные знаки в виде анизорефлексии, симптома Бабинского, Оппенгейма, Гордона, клонуса стоп.

10. Одной из особенностей менингита у детей первого года жизни является форма с синдромом ликворной гипотензии. Она возникает при наличии у детей неукротимой рвоты, частого жидкого стула, а главное – неэффективного восполнения этих потерь путем выпаивания и внутривенного введения жидкостей. В этом случае отмечается резкая обезвоженность, заостренные черты лица, сухие слизистые, западение большого родничка, снижение тургора тканей, развивается сопор, могут быть тонико-клонические судороги. Менингеальные симптомы угасают. При люмбальной пункции ЦСЖ мутная, вытекает редкими каплями, без давления, иногда ее надо отсасывать. Нередко после проведения регидратационных мероприятий наряду с исчезновением симптомов эксикоза, появляются симптомы, характерные для менингита (ригидность мышц затылка, выбухание большого родничка и др.). Течение гипотензивной формы менингита злокачественное, летальность достигает 50%. Но это обусловлено не какой-то фатальностью гипотензивной формы менингита, а, как правило, поздней диагностикой (позже 5 дня болезни) и неумелым лечением (неудачная люмбальная пункция, неправильная трактовка результатов исследования ЦСЖ, «робкая» интенсивная терапия, не использование эндолюмбального введения антибиотиков и неправильный их выбор).

11. Выздоровление у детей первого года жизни наступает медленнее, улучшение общего состояния и санация ликвора наступает позже, чем у детей более старшего возраста, чаще бывают остаточные явления в виде парезов, параличей, поражения внутреннего уха и др. Нередко присоединяется вторичная бактериальная флора с развитием отита или пневмонии.

12. Поздняя диагностика и, следовательно, поздно начатое лечение также следует отнести к особенностям менингитов у детей первого года жизни. Это происходит потому, что главное внимание родителей и врачей обычно приковано не к неврологическим расстройствам, а к часто наблюдаемым при менингитах катаральным симптомам со стороны верхних дыхательных путей, изменениям на коже (сыпь) или дисфункции желудочно-кишечного тракта (сниженный аппетит, рвота, нередко разжиженный стул). Эти симптомы, как правило, «уводят» врача от правильного

диагноза, в связи с чем подозрение на наличие менингита возникает обычно на 3-4 день болезни, а то и позже, что является недопустимым для данного заболевания. В этих условиях исключительную диагностическую ценность приобретает люмбальная пункция. При этом необходимо следовать следующим принципам: «Чем ребенок моложе, тем показания к пункции должны быть шире».

**Дифференциальный диагноз** проводят прежде всего между менингитами различной этиологии, а также с заболеваниями, протекающими с выраженным токсикозом и сыпью – сепсисом, гриппом, брюшным тифом, геморрагическими васкулитами, корью, скарлатиной, иерсиниозом, субарахноидальным кровоизлиянием.

#### **Методы диагностики менингитов у детей**

Объем и приемы диагностики могут меняться в зависимости от преимущественного поражения менингеальных оболочек или вещества мозга, тяжести и длительности патологического процесса, возраста ребенка и ряда других факторов.

#### **Клинические методы**

*Анамнез.* Данные анамнеза получают от родителей, родственников, самих детей. К полученной информации следует относиться критически. Наиболее объективную информацию можно получить из медицинских документов, отражающих предыдущее развитие ребенка.

*Жалобы.* Важно установить динамику и хронологический порядок жалоб, интенсивность болевых ощущений. Выделить наиболее значимые расстройства и выяснить, что понимают под ними ребенок и его родители, сопоставить жалобы с наличием объективных клинических симптомов.

*Анамнез заболевания.* Важно выяснить время появления первых признаков заболевания, темп и выраженность их развития, последовательность возникновения.

*Анамнез жизни.* Прежде всего следует собрать сведения, касающиеся беременности и родов. Важно обратить внимание на здоровье матери и инфекции, перенесенные женщиной во время беременности. Нужно выяснить возможные контакты с инфекционными больными, посещение мест, эндемичных по инфекционным заболеваниям, а у детей старшего возраста - исключить возможность воздействия токсических веществ, алкоголя или наркотиков. Необходимо учитывать перенесенные заболевания и какие лекарственные средства принимал. Нужно всегда тщательно выяснять семейный анамнез.

*Общий осмотр.* Включает в себя оценку физического развития, ростовые и весовые показатели, распределение подкожно-жировой клетчатки, состояние внутренних органов и систем, наличие деформаций, стизм дисэмбриогенеза, аномалий строения и развития, наличие характерных патологических поз.

*Неврологический осмотр. Состояние сознания.* Между ясным сознанием и глубокой комой существует ряд промежуточных состояний (табл. 3).

Важна и количественная оценка, которую можно произвести с помощью шкалы комы Глазго (табл. 4). Она предусматривает оценку 3 основных функций: открывание глаз, вербальные (словесные) реакции, двигательные реакции.

Оценка состояния происходит путем подсчета баллов. 3 балла соответствует смерти мозга, 4-8 – кома, 9-12 – сопор, 13-14 – оглушение, 15 – ясное сознание.

Для оценки функциональной активности нервной системы важным является исследование функции черепных нервов.

Двигательные расстройства выявляются как путем активных и пассивных движений, координации двигательных актов, тонуса и трофики мышц, рефлексов, содружественных движений, так и насильственными движениями.

*Рефлексы* изучаются путем исследования глубоких (сухожильные и периостальные) и поверхностных (кожные), а также патологических рефлексов.

Двигательные расстройства могут выражаться тоническими и клоническими судорогами.

*Исследование менингеальных симптомов.* Менингеальный синдром проявляется общемозговыми и собственно оболочечными симптомами.

*Общемозговые симптомы* проявляются диффузной интенсивной головной болью, рвотой и приступам гидрoцефального крика. Степень нарушения сознания коррелирует с тяжестью заболевания и варьирует от оглушенности до глубокой комы. Нередки генерализованные судороги, приступы психомоторного возбуждения, возможны бред и галлюцинации.

*Оболочечные симптомы* условно подразделяют на три группы: симптомы общей гиперестезии (тактильной, световой и звуковой), реактивные болевые феномены, вызываемые специальными



приемами (пальпацией, перкуссией, резким изменением положения головы, конечностей), мышечно-тонические симптомы (поза «легавой собаки», ригидность мышц затылка, симптом Кернига и Брудзинского), а у детей первого года жизни важное диагностическое значение имеют симптомы Лесажа (подвешивания) и Флатау.

**Показания к проведению люмбальной пункции:** наличие даже слабо выраженных менингеальных симптомов; развитие очаговых симптомов со стороны ЦНС (поражение черепных нервов, парезы, «пустой» взгляд, косоглазие, узкие зрачки, анизокория); стойкое выбухание или напряжение большого родничка, особенно наблюдаемое вне периодов беспокойства ребенка; впервые появившиеся судороги неясного происхождения; потеря сознания на фоне инфекционно-токсического синдрома; гипертермия и токсикоз, генез которых не удается установить в течение 3-х дней; упорная и повторная рвота «фонтаном» на фоне высокой температуры при отсутствии диарейного синдрома; мышечный гипертонус, вздрагивания, тремор конечностей, подбородка на фоне повышенной температуры; гипертермия в сочетании с беспокойством, криком или сонливостью и вялостью, гиперестезией; гнойный отит с длительной, несмотря на терапию, лихорадкой; тяжелый токсикоз без четкого определения локального очага, отсутствие эффекта от проводимой терапии.

Выполнению люмбальной пункции у детей должны предшествовать, помимо тщательного клинического обследования, консультации ЛОР-врача, невролога, окулиста, при необходимости – нейрохирурга и гематолога, а также минимальные лабораторные исследования: развернутый общий анализ крови и мочи. Однако отсутствие консультантов не является основанием для отсрочки времени проведения люмбальной пункции. При подозрении на диагноз «менингит» люмбальная пункция ни при каких обстоятельствах не может быть перенесена «на завтра» или «до утра».

### **Инструментальные методы**

*Методы нейровизуализации.* К ним относят компьютерную томографию (КТ), феномен ядерно-магнитного резонанса (магнитнорезонансная томография - МРТ), радионуклидных методик (позитронная эмиссионная томография – ПЭТ; однофотонная эмиссионная томография – ОЭТ).

### **Лабораторная диагностика**

*Общий анализ крови.* В анализе периферической крови определяются лейкоцитоз в пределах 15-25  $10^9$ /л с нейтрофилезом, сдвиг формулы влево до юных и миелоцитов, повышенная СОЭ, анемия. В литературе имеются указания на то, что при относительно легких формах менингококкового менингита анализ крови может быть нормальным. Нам представляется это маловероятным и требует перепроверки качества выполненного общего анализа крови и уточнения диагноза.

*Исследование ликвора.* ЦСЖ мутная, беловатого цвета, при высоком плеоцитозе напоминает разведенное молоко, вытекает под повышенным давлением, нейтрофильный плеоцитоз достигает нескольких сотен или тысяч клеток в 1 мкл, содержание белка повышено, глюкозы – снижено. При пункции, сделанной в первые сутки заболевания, ликвор может быть еще прозрачным, плеоцитоз – умеренным, смешанного характера. При поздней диагностике (позже 3-5 дня болезни) или при гипотензивной форме менингита ликвор может не вытекать, а «стоять» в игле. В первом случае это обусловлено повышенной вязкостью и начавшейся организацией гноя с выпадением нитей фибрина, во-втором - отсутствием давления ликвора. В этих случаях его следует отсасывать шприцем.

*Бактериоскопическое исследование.* Исследуют материал из носоглотки, ликвор, соскобы с кожи, взятые на границе некротизированных и здоровых участков, мазки крови (толстая капля), а также пунктаты элементов сыпи у больных менингококковым менингитом. Во всех биологических пробах ищут грамтрицательные кокки или диплококки, расположенные вне- и внутриклеточно. Бактериоскопическое выявление диплококков не является этиологическим подтверждением диагноза, а лишь косвенно свидетельствует о наличии менингококковой инфекции.

*Бактериологическому исследованию* подлежат ликвор, кровь, моча, слизь из носоглотки, а в случае неблагоприятного исхода – трупный материал. Для выделения культуры менингококков материал засевают на твердые и полужидкие питательные среды, содержащие сыворотку, кровь или асцитическую жидкость (на 20% агар и шоколадный агар, кровь засевают на 0,1% агар).

*Серологические исследования.* С помощью серологических исследований определяют наличие специфических антител в сыворотке крови в реакции РПГА и минимальную концентрацию в крови

и моче больных менингококкового токсина в реакции ВИЭФ. Кровь, мочу и ЦСЖ можно использовать для реакций количественного иммуноэлектрофореза для выявления капсулярных антигенов живых и погибших менингококков.

Таблица 3  
Степени угнетения сознания

признаки	оглушение		сопор	Кома		
	умеренное	глубокое		умеренная	глубокая	Терминальная
ориентация	частичная	нарушена	-	-	-	-
речевой контакт	ограничен	резко затруднен	Нет	нет	нет	Нет
выполнение инструкций	замедлено	только элементарных	Нет	нет	нет	Нет
открывание глаз	сохранено	сохранено	только на сильный болевой раздражитель	нет	нет	нет
двигательная реакция на боль	Целенаправленная	Целенаправленная	Целенаправленная	Нецеленаправленная	нет	нет
арефлексия, диффузная мышечная гипотония	-	-	-	-	±	+
Нарушение жизненно-важных функций	-	-	-	-	-	+

Таблица 4  
Шкала комы Глазго

Признак	Описание теста	Оценка в баллах
Открывание глаз		
спонтанное		4
на речь		3
на боль	надавливание на точку выхода надглазничного нерва или ноготь	2
отсутствует		1
Вербальная реакция		
ориентирован и беседует	может назвать больницу, где он находится, день, месяц, год	5
спутанность	речь сохранна (говорит предложениями, но дезориентирован в месте и времени)	4
бессвязные слова	отвечает отдельными словами, но не предложениями	3
нечленораздельные звуки		2
отсутствует		1
Двигательная реакция		
выполняет инструкции	может поднять и удерживать руки или ноги	6
локализует боль	тянется к месту нанесения болевого раздражения (например, при давлении на точку выхода надглазничного нерва), поднимает руку выше подбородка	5
отдергивает руку	надавливание на ногтевое ложе вызывает одергивание руки	4
сгибательная реакция	надавливание на ногтевое ложе вызывает сгибание руки в локте, иногда сопровождающееся сжатием кисти	3
разгибательная реакция	надавливание на ногтевое ложе вызывает разгибание руки в локте, иногда сопровождающееся сжатием кисти	2
отсутствует	Не реагирует на адекватные болевые раздражители	1

Суммарный балл 3-15

## ГЛАВА 4.2. ЗАБОЛЕВАНИЯ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ

### Клинический случай

Олег М., 9 лет, городской житель.

**Анамнез жизни.** Мальчик от второй с физиологическим течением доношенной беременности. Масса тела при рождении 3800, рост 50см. На грудном вскармливании, отставал в физическом развитии. Мальчик от родственного брака (родители – родственники во втором поколении). Первый ребенок в семье умер от кишечной непроходимости в пятидневном возрасте. Отец с детства болел хроническим гастроуденитом, панкреатитом. Мама здорова. В семьях близких родственников наблюдались выкидыши, мертворождения, а также случаи наступления ранних смертей у детей.

**Анамнез болезни.** При правильном уходе и вскармливании периодически наблюдался диарейный синдром. В раннем неонатальном периоде перенес пневмонию, которая приняла непрерывно-рецидивирующее течение. Особенностью клиники пневмонии был обструктивный синдром, проявляющийся коклюше-подобным кашлем. Один из рецидивов пневмонии осложнился бактериальной деструкцией легких (легочно-плевральная форма с пиопневмотораксом, ИТШ). При проведении потовой пробы на первом году жизни содержание хлоридов составляло 25-28 мэкв/л.

С 3-х лет обострения заболевания возникают 3-4 раза в год с менее выраженной интоксикацией, сохраняется прежний характер кашля с трудно отделяемой гнойной мокротой, небольшие легочные кровотечения. В периоде ремиссии сохраняется кашель с выделением гнойной мокроты, катаральные явления в лёгких. В 7 лет проведена бронхография и обнаружена гипоплазия правого легкого, смешанные бронхоэктазы нижней доли. Проведена операция нижней билобэктомии справа. Ранний послеоперационный период осложнился пневмонией оперированного легкого. В течение всего времени после операции заметного улучшения в течении заболевания не наступило, а отмечалось нарастание сердечной и дыхательной недостаточности быстрее, чем до операции.

**Настоящее состояние.** При поступлении в клинику состояние мальчика тяжелое за счет симптомов интоксикации, дыхательной и сердечной недостаточности. Частота дыхания – 28-32 в 1 мин., пульс – 128-134 в 1 мин. АД – 105/60 мм рт.ст. Кожа чистая, серо-землистого цвета. Множественные стигмы дисэмбриогенеза.

Отстаёт в физическом развитии (дефицит массы тела 16%). Грудная клетка деформирована во фронтальной плоскости. Физикальное обследование выявляет мозаичную картину: чередование зон тимпанита и укорочения перкуторного звука, ослабленное дыхание, влажные средне- и крупнопузырчатые хрипы с двух сторон. Границы сердечной тупости в пределах нормы. Тоны сердца ритмичные, тахикардия, акцент II тона над легочной артерией. Печень выступает на 4 см ниже края реберной дуги, край гладкий, уплотнённый, безболезненный. Селезёнка не пальпируется. Во второй половине дня появляются небольшие отёки на стопах и в нижних отделах голеней.

**Диагноз при поступлении:** гипоплазия обоих легких. Бронхоэктатическая болезнь, смешанные бронхоэктазы нижней доли левого легкого, фаза обострения. Состояние после операции нижней билобэктомии справа по поводу бронхоэктазов. НК 2А по правожелудочковому типу.

#### Лабораторное обследование

*Рентгенография органов грудной клетки:* выраженный диффузный пневмофиброз с двух сторон, эмфизема, инфильтрация элементов легочного рисунка. Корни фиброзно изменены, инфильтрированы, правый смещён вверх. Утолщение паракостальной плевры справа, плевродиафрагмальные сращения с двух сторон, синусы сглажены. Сердечная тень смещена вправо, выбухает дуга и конус легочной артерии.

*ЭКГ:* ритм синусовый, синусовая тахикардия. Признаки перегрузки правых отделов сердца, гипоксии миокарда.

*ЭХО-КС:* гипертрофия миокарда, правых отделов сердца. Расширение дуги легочной артерии. Давление в легочной артерии 75 мм рт.ст.

*Спирография:* ЧД – 30 в 1 мин., ЖЕЛ – 48%, МВЛ – 42%, ПС – 56%, ОФВН – 60%, ФЖЕЛ – 50%, МОС<sub>25</sub> – 54%, МОС<sub>50</sub> – 48%, МОС<sub>75</sub> – 42%, СОС<sub>25-75</sub> – 44%.

*Бронхоскопия:* двусторонний диффузный гнойный эндобронхит.

*Посев БАЛ.* Заключение: обнаружен рост бактерий синегнойной палочки, протей, Candida – 800 кол/мл.

*Анализ крови:* эритроциты –  $2,8 \times 10^{12}/л$ , Нв – 80г/л, лейкоциты –  $5,2 \times 10^9/л$ , ЦП – 0,8, базофилы – 0%, эозинофилы – 1%, палочкоядерные – 3%, сегментоядерные – 72%, лимфоциты – 12%, моноциты – 12%, СОЭ – 4 мм/час.

СМ – 0,824, IgA – 0,6 г/л, IgM – 0,4 г/л, IgG – 0,56 г/л.

Билирубин общий – 17 мкмоль/л (прямой – 13, непрямой – 4), АСТ- 0,4, АЛТ-0,45. Амилаза сыворотки крови – 2 ед. Диастаза мочи 2 ед. Хлориды пота – 126-138-140мэкв/л.

**Клинический диагноз:** муковисцидоз, смешанная форма, среднетяжелое течение. Двухсторонний диффузный гнойный эндобронхит. Фаза обострения. ДНз смешанного генеза.

Состояние после нижней билобэктомии справа. НК 2-А по правожелудочковому типу. Иммунологическая недостаточность по классу гуморального иммунитета. Анемия средней тяжести.

**Заключение:** у мальчика с отягощенной наследственностью (от родственного брака, в семьях близких родственников имелись случаи смерти плода, ранних смертей детей) клиническая манифестация заболевания наступила в неонатальном периоде. На первом году жизни - эпизоды острой пневмонии с гнойными легочно-плевральными осложнениями. На почве последних сформировался хронический нагноительный бронхолегочный процесс, особенностью течения которого был коклюшеподобный кашель, небольшие легочные кровотечения, диффузный гнойный эндобронхит, быстрое прогрессирование пневмофиброза, легочной гипертензии с развитием сердечной недостаточности. Однократное исследование хлоридов пота на первом году жизни и полученные нормальные цифры «успокоили» врачей – пульмонологов. В дальнейшем это очень важное исследование не повторялось, даже при выборе оперативной тактики лечения мальчика. Консервативная терапия была неэффективна. Учитывая характер патологии, тяжёлое течение бронхоэктатической болезни, необходимо было повторить потовую пробу неоднократно и, особенно, в период подготовки к операции, так как хирургическое лечение при муковисцидозе является противопоказанным.

### Клинический случай

Наташа Г., 12 лет, городская жительница.

**Анамнез жизни.** Девочка от первой доношенной беременности, осложненной гестозом в первом и втором триместре. Масса тела при рождении 3400, рост 50см. На первом году жизни находилась на грудном вскармливании. Отставала в физическом развитии. Со времени введения прикорма до двух лет имели место проявления кожной атопии. В 6-месячном возрасте перенесла пневмонию, осложнённую двусторонним диффузным гнойным эндобронхитом. В дальнейшем 3-4 раза в год болела пневмонией, бронхитом с затяжным течением. Периодически (в период клинической ремиссии) эпизоды затруднённого дыхания с малопродуктивным кашлем, нарастала одышка при физической нагрузке, которая в дальнейшем сохранялась и в покое. При исследовании функции внешнего дыхания с шести лет определялись нарушения в системе внешнего дыхания смешанного характера с преобладанием генерализованной обструкции бронхов. На основании изложенного, в 3-летнем возрасте выставлен диагноз бронхиальной астмы. Эффекта от проводимой патогенетической терапии астмы не наблюдалось.

**Генеалогический анамнез:** отец ребенка болеет с детства бронхиальной астмой, у мамы – аллергический ринит. Наследственность отягощена по аллергическим заболеваниям по двум линиям в двух поколениях: поллиноз, бронхиальная астма, медикаментозная, пищевая аллергия. Мама задолго до рождения девочки работала на химическом предприятии.

**Анамнез болезни:** состояние девочки ухудшилось в течение недели, когда имели место одышка, постоянный кашель с выделением гнойной мокроты, периодически полным ртом, повышение температуры тела до 37,6-38°С.

**Настоящее состояние.** При поступлении в специализированную клинику состояние ребенка оценивалось как средней тяжести, выражено отставание в физическом развитии. Кожа чистая, бледная, акроцианоз, цианоз губ. Одышка в покое смешанного характера с участием вспомогательной мускулатуры (частота дыханий - 26-30 в 1 мин.). Множественные стигмы дисэмбриогенеза (широкая переносица, седловидный нос, голубые склеры, монголоидный разрез глаз, готическое небо, и др.). Периферические лимфоузлы доступны пальпации, не увеличены. Гипертрихоз, симптом «баранных палочек» и «часовых стекол». Грудная клетка цилиндрической формы, симметричная, экскурсия снижена. Перкуторно: тимпанический оттенок в верхних отделах, укорочение в базальных сегментах. При аускультации: дыхание ослаблено (особенно в проекции укорочения перкуторного звука), с двух сторон в задне-базальных отделах выслушиваются влажные

среднепузырчатые хрипы. Границы сердечной тупости в пределах возрастной нормы. Тоны сердца ритмичные, ослабленные, акцент второго тона над легочной артерией. Частота сердечных сокращений 120-128 уд./1 мин. Пульс слабого наполнения и напряжения, ритмичный. АД 85/60 мм рт. ст. Печень выступает на 3 см ниже края реберной дуги, край гладкий, уплотнённый, безболезненный, подвижный. Селезенка не пальпируется.

**Диагноз при поступлении:** бронхоэктатическая болезнь с поражением обоих лёгких, фаза обострения. НК 2-А по правожелудочковому типу.

#### **Лабораторное обследование**

*Рентгенография органов грудной клетки* в прямой проекции: легочные поля симметричны, эмфизема с двух сторон, пневматизация снижена за счёт диффузного пневмосклероза. Элементы легочного рисунка в проекции базальных сегментов сближены, деформированы. Инфильтрация элементов легочного рисунка с двух сторон. Корни фиброзно изменены, инфильтрированы, смещены вниз. Куполы диафрагмы деформированы плеврально - диафрагмальными спайками. Сердечная тень расположена срединно, выбухает дуга и конус легочной артерии.

*ЭКГ:* ритм синусовый, синусовая тахикардия. Признаки перегрузки правых отделов сердца, гипоксии миокарда.

*ЭХО-КС* с доплером: гипертрофия мышц правого желудочка и предсердия, расширение дуги легочной артерии. Давление в легочной артерии 50 мм рт.ст.

*УЗИ* органов брюшной полости. Печень умеренно увеличена. Эхоструктура гипоехогенна. Нижняя полая вена и система внутривенных сосудов расширены.

*Спирография.* ЖЕЛ - 56%, МВЛ - 42%, ПС - 60%, ОФВИ - 62%, ФЖЕЛ -55%, МОС<sub>25</sub> - 60%, МОС<sub>50</sub> - 45%, МОС<sub>75</sub> - 32%, МОС<sub>25-75</sub> - 42%.

*Бронхоскопия:* двусторонний диффузный гнойный эндобронхит.

*Посев БАЛ:* обнаружен рост *Citrobacter*, клебсиеллы, протей.

*Бронхография:* гипоплазия обоих лёгких, вторичные бронхоэктазы в средней и нижней долях правого легкого, нижней доле левого легкого.

*Анализ крови:* эритроциты -  $3,4 \times 10^{12}/л$ , Нв - 90 г/л, ЦП - 0,9, лейкоциты -  $6,2 \times 10^9/л$ , базофилы - 0%, эозинофилы - 2%, палочкоядерные - 18%, сегментоядерные - 57%, лимфоциты - 12%, моноциты - 11%, СОЭ - 12 мм/час.

СМ - 0,782, IgA - 0,5 г/л, IgM - 0,72 г/л, IgG - 0,64 г/л, Вл - 12%.

Билирубин общий - 16 мкмоль/л (прямой-12, непрямой - 4), АСТ - 0,35, АЛТ - 0,3, амилаза - 12 ед., хлориды пота - 17,8-14,4 мэкв/л.

*Исследования на маркеры вирусного гепатита* - отрицательные.

*Диастаза мочи* - 16 ед.

*Реакция Манту 2ГО* - отрицательная.

**Клинический диагноз:** гипоплазия обоих легких. Бронхоэктатическая болезнь с наличием смешанных бронхоэктазов в средней, нижней долях правого легкого, нижней доле левого лёгкого, фаза обострения, ВН<sub>3</sub> смешанного генеза. НК 2-А по правожелудочковому типу.

**Заключение:** у девочки с отягощенным пренатальным анамнезом по аллергическим заболеваниям, отягощённой наследственностью, с проявлениями атопии в раннем детстве после пневмонии на первом году жизни постепенно сформировался хронический нагноительный бронхолегочный процесс с обострениями 3-4 раза в год, с сохраняющимися симптомами гнойной интоксикации в периоде ремиссии, наличия постоянной ДН в результате прогрессирования пневмосклероза, нарастания легочной гипертензии и гнойно-обструктивного синдрома. Приступов удушья в анамнезе не было. Хроническая гнойная интоксикация и гипоксия обусловили задержку физического развития. Стигмы дисэмбриогенеза свидетельствовали о системной дезорганизации соединительной ткани и возможном сочетании с аномалиями развития внутренних органов. Нарушения бронхиальной проходимости, по данным спирографии, обусловлены гнойным воспалением слизистой трахеобронхиального дерева.

Подтверждением диагноза, генеза заболевания, локализации и объёма поражения легких было полное бронхологическое обследование.

Клинико-рентгенологической картине заболевания не соответствует клеточный состав периферической крови, который как и результаты протеинограммы, характеризуют вторичную сниженную реактивность организма. Отрицательные серологические исследования на вирусный гепатит, нормальные величины билирубина, АСТ, АЛТ сыворотки крови, ультразвукового исследования печени исключают вирусный или медикаментозно индуцированный гепатит.

Увеличение размеров печени (по результатам комплексного исследования) следует расценивать как симптом недостаточности кровообращения по правожелудочковому типу.

## Клинический случай

Маша М., 12 лет, городской житель.

**Анамнез жизни.** Девочка от третьей доношенной беременности, отягощённой гестозом в первом и втором триместре. Роды вторые, физиологические. Масса тела при рождении 3500, рост 48см. Находилась на грудном вскармливании. Введение прикорма правильное, своевременное, уход хороший. При этом девочка отставала в физическом развитии (гипотрофия I-II ст.). С момента введения прикорма периодически развивался диарейный синдром без видимой причины. Постоянно отмечалась анемия лёгкой или средней степени тяжести. С 8-летнего возраста диспептический синдром стал возникать чаще и был более выраженным (периодически беспричинная рвота, часто тошнота, горький металлический привкус во рту, чередование диарейного синдрома с запорами). Девочку беспокоила тупая ноющая боль в правом подреберье. Обращала на себя внимание повышенная кровоточивость, например после экстракции зуба, при небольших порезах. Родители девочки практически здоровые люди. В семье вторая беременность закончилась рождением мёртвого мальчика при сроке гестации 37 недель. По линии отца и матери у родственников прослеживаются случаи выкидышей, мертворождаемость, смерти детей на первом году жизни от гнойно-септических заболеваний.

**Анамнез болезни.** Девочка доставлена специализированной бригадой скорой помощи в областную детскую клиническую больницу после кровотечения, которое началось при внезапной рвоте.

**Настоящее состояние.** При поступлении состояние девочки тяжёлое, сознание сохранено. Имеет место иктеричность кожи, склер, видимых слизистых. На коже видна петехиальная сыпь, следы расчесов. Тургор тканей снижен, масса тела 24 кг. В лёгких перкуторно-ясный легочной звук, при аускультации - везикулярное дыхание. Частота дыхания - 16-18 в 1 мин. Границы сердечной тупости - в пределах возрастной нормы. Тоны сердца ритмичны, ослаблены, брадикардия. АД - 90/50 мм рт. ст., пульс - 66 в 1 мин., ритмичный, слабого наполнения и напряжения. Живот увеличен. На передней брюшной стенке развита венозная сеть («голова медузы»). При пальпации живота край печени по правой среднеключичной линии на уровне пупка, гладкий, плотный, безболезненный. Селезёнка выступает на 3 см ниже края реберной дуги, край плотный, гладкий, слегка болезненный. Положительный симптом «плеска». Отечность стоп, нижней трети голеней.

**Предварительный диагноз.** Цирроз печени, возможно, вирусного генеза. Стадия декомпенсации, портальной гипертензии, быстро прогрессирующее течение.

### Лабораторное обследование

**ЭКГ:** ритм синусовый, правильный, брадикардия (60-64 в 1 мин.), гипоксия миокарда левого желудочка.

**УЗИ органов брюшной полости.** Печень увеличена, выступает на 4 см ниже края реберной дуги. Эхоструктура неоднородная за счёт крупных эховключений. Жёлчный пузырь заполнен содержимым с эховключениями. Стенка уплотнена, утолщена. V. portae расширена (9мм). Стенка уплотненная, слоистая. Поджелудочная железа повышенной эхогенности, не увеличена. В теле поджелудочной железы отмечаются кисты 1,0x0,7 см, 0,5x0,3см. Селезёнка увеличена, повышенной эхогенности. Селезёночная вена расширена (0,8 см), стенки плотные. В брюшной полости - свободная жидкость.

**ФЭГДС:** вены слизистой оболочки пищевода, желудка расширены, извиты.

**Анализ крови:** Нв - 55г/л, эритроциты -  $2,2 \times 10^{12}$ /л, ЦП - 0,55; лейкоциты -  $4,5 \times 10^9$ /л, эозинофилы - 0%, базофилы - 0%, палочкоядерные - 4%, сегментоядерные - 76%, лимфоциты - 8%, моноциты - 12%, тромбоциты -  $50 \times 10^8$ /л, СОЭ - 4 мм/час.

**Биохимические исследования сыворотки крови:** билирубин - 96 мкмоль/л (прямой - 40, непрямой - 56), АСТ - 1,2 ммоль/л, АЛТ - 1,3 ммоль/л; тимоловая проба - 12 ед., общий белок - 50 г/л, альбумин - 25%, глобулины:  $\beta_1$  - 8%,  $\beta_2$  - 15%,  $\gamma$  - 17%,  $\alpha$  - 35%. Амилаза - 2 ед. Глюкоза - 5,0 ммоль/л. Калий - 5,2 ммоль/л, кальций - 2,4 ммоль/л, натрий - 146 ммоль/л. Протромбиновый индекс - 50%, фибриноген - 1,0 г/л.

Диастаза мочи -1-2 ед. *Копроскопия*: кристаллы нейтрального жира. Исследования сыворотки крови на маркеры вирусного гепатита (В, С, D), CMV, токсоплазм -отрицательные. Хлориды пота - 126-134-120 ммоль /л.

**Клинический диагноз:** муковисцидоз, смешанная форма. Билиарный цирроз печени, выраженная активность, декомпенсированная печёночная недостаточность и портальная гипертензия, кровотечения из варикозных вен пищевода, быстро прогрессирующее течение.

**Заключение:** девочка – желанный ребёнок в семье, правильный уход, вскармливание. Однако с первого года жизни отстает в физическом развитии, постоянно имеет дефицит массы тела, периодически - диспепсические явления. Неоднократное исследование выявляет кишечный дисбиоз, диспанкреатизм, в дальнейшем дискинезию желчевыводящих путей по гипотоническому типу, хронический гастродуоденит с пониженной кислотообразующей функцией. Курсовое лечение ферментными препаратами, эубиотиками приносит облегчение на определённое время. В 9 лет переносит гепатит А средней тяжести.

Врачи на всех этапах лечения (участковый педиатр, гастроэнтеролог стационара, детский инфекционист) не приняли во внимание отягощённый генеалогический анамнез, задержку физического развития девочки. Также имела место недооценка нарастания клинических проявлений заболевания, недостаточное наблюдение за девочкой после перенесенного гепатита А. И только кровотечения из вен пищевода и желудка привели к госпитализации, углублённому обследованию. В процессе последнего уточнена истинная причина цирроза печени – муковисцидоз. Перенесенный в 9-летнем возрасте вирусный гепатит способствовал прогрессированию дистрофических процессов в печени с развитием портальной гипертензии.

### Клинический случай

Анна К., 8 лет, городская жительница.

**Анамнез жизни.** Девочка от первой доношенной беременности, осложненной пренатальным анамнезом (угроза прерывания беременности). Масса тела при рождении 3500, рост 48см. На искусственном вскармливании. Со времени введения прикорма наблюдаются проявления пищевой аллергии (атопический дерматит). В 3-х месячном возрасте переносит пневмонию, принявшую рецидивирующее течение с диффузным гнойным эндобронхитом, коклюшеподобным кашлем. При правильном уходе и вскармливании девочка отставала в физическом развитии, периодически имел место диарейный синдром. В дальнейшем кашель появлялся и в периоде клинического благополучия., приступообразный, чаще ночью, с трудноотделяемой вязкой гнойной мокротой. Одышка смешанного характера также имела суточный ритм. Катаральные явления в лёгких при этом имели диффузный характер в виде влажных хрипов в течение нескольких дней. Девочке в 3-х летнем возрасте выставлен диагноз бронхиальной астмы. Приступы затрудненного дыхания стали возникать чаще, в связи с чем девочка неоднократно лечилась стационарно. При повторных бронхоскопиях выявляли диффузные формы гнойного эндобронхита. Эффект от применения метилксантинов, М-холинолитиков и в<sub>2</sub>-антагонистов был кратковременным и недостаточным. В специализированной клинике не обследовалась

**Генеалогический анамнез.** Наследственность отягощена. Оба родителя страдают аллергическими заболеваниями (поллиноз, бронхиальная астма, атопический дерматит). Кроме того родители работают на химическом предприятии.

**Настоящее состояние.** Девочка поступила в специализированную клинику в тяжелом состоянии: сознание спутано, в течение двух дней повторяются приступы удушья с надсадным приступообразным кашлем без выделения мокроты. В межприступном периоде сохраняется одышка, непродуктивный кашель.

Кожа чистая, покрыта липким потом, серо-землистого цвета, акроцианоз, цианоз губ. Симптомы «барабанных палочек», «часовых стёкол». Пониженного питания. Грудная клетка деформирована, правый гемиторакс уменьшен в объеме. Перкуторно над легкими мозаичная картина: чередование зон тимпанита с укорочением. Дыхание ослаблено, местами не проводится («немые зоны»), с двух сторон выслушиваются влажные средне-, крупнопузырчатые хрипы. Частота дыханий – 32-34 в 1 мин. Границы сердечной тупости в пределах возрастной нормы. Тоны сердца ослаблены, тахикардия (частота сердечных сокращений – 140 в 1 мин.), групповые экстрасистолы, акцент II тона над легочной артерией. Печень выступает на 4см ниже края реберной дуги, край гладкий, уплотненный, слегка болезненный. Селезенка не пальпируется.

**Предварительный диагноз:** бронхиальная астма, атопическая форма. Тяжёлое течение, астматический статус. ДН III. НК 2-А по правожелудочковому типу.

#### **Лабораторное исследование**

*Рентгенография органов грудной клетки.* Правое легочное поле уменьшено в размере. Пневматизация обоих лёгких резко снижена за счёт выраженного диффузного пневмофиброза и инфильтрации элементов легочного рисунка. Ателектаз С<sub>4,5</sub> справа. Реакция междолевой костальной плевры. Множественные плевро-диафрагмальные сращения. Корни смещены вниз, фиброзно изменены. Сердечная тень смещена вправо, выбухает конус и дуга легочной артерии.

*ЭКГ* - политопные предсердные экстрасистолы, признаки повышенной биоэлектрической активности правых отделов сердца, гипоксия миокарда.

*ЭХО-КС:* гипертрофия миокарда, расширение полостей правых отделов сердца, расширение дуги и ствола легочной артерии. Давление в легочной артерии 70 мм рт.ст.

*УЗИ органов брюшной полости.* Печень значительно увеличена. Эхогенность эхо-структуры неоднородна. На фоне гиперэхогенной структуры определяется эхо-неоднородность в виде чередования зон повышенной и значительно повышенной эхогенности. Система внутривенных сосудов расширена. Селезёнка увеличена, полюсы закруглены. Ворота выполнены. Селезеночная вена расширена. Поджелудочная железа: тотальное увеличение, гиперэхогенность, неоднородность структуры. В структуре хвостовой части железы визуализируется округлой формы гипоэхогенные образования (кисты).

*Анализ крови:* группа А(II) Rh +. Эритроциты –  $3,2 \times 10^{12}/л$ , Hb – 94 г/л, ЦП – 1,0, лейкоциты –  $4,8 \times 10^9/л$ , базофилы – 1%, эозинофилы – 0%, палочкоядерные – 6%, сегментоядерные – 73%, лимфоциты – 12%, моноциты – 18%, Ht - 0,40, тромбоциты –  $80 \times 10^8/л$ , СОЭ – 12 мм/час.

РН крови - 7,28, BE - 8 ммоль/л, калий - 5,0 ммоль/л, натрий - 144 ммоль/л, SM - 0, 528. Глюкоза крови - 5,8 ммоль/л, АСТ - 0,45, АЛТ - 0,5, Билирубин общий - 18,0 ммоль/л (прямой -12, непрямой - 6). Общий белок сыворотки крови -60,0 г/л. Амилаза - 2 ед.

Девочка госпитализирована в отделение интенсивной терапии; переведена на ИВЛ. Произведены лечебная бронхоскопия, лаваж. При бронхоскопии диагностирован двусторонний диффузный гнойный эндобронхит. В правом нижнем бронхе обнаружена гнойная пробка. При аспирации удалено много гноя с прожилками крови.

При улучшении общего состояния и клинической стабилизации дважды проведена потовая проба: хлориды пота - 158-142 мэкв/л. Назначение больших доз креона способствовало клиническому улучшению состояния девочки.

**Клинический диагноз:** муковисцидоз, смешанная форма, тяжелое течение. ВН<sub>3</sub> смешанного генеза. НК 2-А по правожелудочковому типу.

**Заключение:** у девочки с отягощенной наследственностью по аллергическим заболеваниям со стороны родителей на первом году жизни развилась пищевая аллергия. В 3-х месячном возрасте перенесла пневмонию, осложненную гнойно-обструктивным синдромом, который в последующие годы неоднократно рецидивировал. Особенностью клинических симптомов рецидивов был упорный кашель, особенно с суточным ритмом, одышка смешанного характера. Катаральные явления в лёгких свидетельствуют о преимущественно экссудативных реакциях. При обследовании неоднократно выявляли эозинофилию в крови, сниженные показатели гуморального и клеточного иммунитета. В совокупности выше изложенные данные стали основанием для диагноза бронхиальной астмы. В то же время очень важный момент в жизни девочки лечащий врач проигнорировал – отставание в физическом развитии, частый диарейный синдром при правильном уходе и вскармливании. Эпизоды кашля постоянно сопровождались выделением вязкой гнойной мокроты. Неоднократные лечебные бронхоскопии констатировали диффузные формы гнойного эндобронхита, который протекал без заметного эффекта от комплексного лечения (антибактериальная, патогенетическая терапия, местное лечение). Недостаточный (а часто и отсутствовал) эффект от специфического лечения бронхиальной астмы. Изложенные особенности течения заболевания обязывают лечащего врача в процессе дифференциальной диагностики найти истинную причину гнойного воспаления в бронхах, резистентного к традиционным методам лечения.

#### **Клинический случай**

Лена М., 6 лет, городская жительница.

**Анамнез жизни.** Девочка от второй доношенной беременности с физиологическим течением. Масса тела при рождении 3000, рост – 49 см. Находилась на грудном вскармливании. С момента



введения прикорма периодически наблюдалась дисфункция кишечника, диарейный синдром. Девочка отставала в физическом развитии. В 4-х летнем возрасте она впервые госпитализирована в областную детскую больницу в тяжёлом состоянии в результате кетоацидоза. Поставлен диагноз: сахарный диабет 1 типа. В дальнейшем течение заболевания расценивалось как тяжёлое, поскольку терапия препаратами инсулина не обеспечила стабилизации уровня глюкозы в крови. Периодически (3-4 раза в год) девочка поступала в отделение интенсивной терапии в состоянии кетоацидоза, также имелись случаи гипогликемии. При этом следует отметить, что нарушения режима питания и ухода не было.

Девочка от родственного брака (родители родственники в третьем поколении). Мама девочки страдает хроническим гастродуоденитом, хроническим панкреатитом с детства. По линии мамы наследственность отягощена по хроническим заболеваниям органов дыхания в трех поколениях. Отец здоров, но среди родственников были случаи сахарного диабета в двух поколениях. По двум линиям имеются бездетные браки.

**Состояние при поступлении.** В данном случае девочка поступает в специализированную эндокринологическую клинику для обследования. Имеются множественные стигмы дисэмбриогенеза. Симптомы полигиповитаминоза. Кожа, слизистые чистые, обычного цвета. Тургор тканей снижен, дефицит массы тела – 18%. В лёгких везикулярное дыхание, ясный легочной звук. Границы сердечной тупости в пределах возрастной нормы. Тоны сердца ритмичные, звучные. АД - 80/50 мм рт.ст. Печень выступает на 3 см ниже края реберной дуги по правой среднеключичной линии. Селезёнка не пальпируется.

#### **Лабораторное обследование**

*Анализ крови:* эритроциты –  $2,8 \times 10^{12}/л$ , Нв – 80г/л, лейкоциты –  $5,0 \times 10^9/л$ , эозинофилы – 2%, базофилы – 0%, палочкоядерные – 4%, сегментоядерные – 60%, лимфоциты – 28%, моноциты – 10%, СОЭ – 10 мм/час.

Гликемический профиль крови соответствует нормальным показателям.

*Биохимические исследования сыворотки крови:* билирубин – 20 мкмоль/л (прямой – 16,5 непрямой – 3,5), б-амилаза – 3 ед., АСТ – 0,45, АЛТ – 0,5; общий белок – 70,2 г/л, Альбумины – 46%. Глобулины – 54%,  $\beta_1$  - 6%,  $\beta_2$  - 10%,  $\gamma$  - 24%. Креатинин – 0,07 ммоль/л, липиды общие – 3,5 ммоль/л, фосфолипиды – 5,2 ммоль/л.

*Анализ мочи:* ацетон (-), белок (-), гиалиновые цилиндры - 1-2, эпителий - 2-3, лейкоциты - 2-4 в поле зрения, диастаза - 2 ед.

*ЭКГ:* ритм синусовый, процессы реполяризации в миокарде левого желудочка. ЭОС расположена вертикально.

*Глазное дно:* ангиоспазм артерий сетчатки.

*УЗИ органов брюшной полости.* Печень значительно увеличена. Эхогенность эхо-структуры неоднородна. На фоне гиперэхогенной структуры определяется эхо- неоднородность в виде чередования зон повышенной и значительно повышенной эхогенности. Система внутривенных сосудов расширена. Селезёнка увеличена, полюсы закруглены. Ворота выполнены. Селезеночная вена расширена. Поджелудочная железа: тотальное увеличение, гиперэхогенность, неоднородность структуры. В структуре хвостовой части железы визуализируется округлой формы гипоэхогенные образования (кисты).

Сниженные уровни б-амилазы в крови, диастазы мочи и наличие кист в поджелудочной железе были основанием определения хлоридов пота у девочки. Содержание последних при 3-х кратном исследовании: 44-72-60 мэкв/л.

**Клинический диагноз:** муковисцидоз, смешанная форма: кишечная, сахарный диабет, тяжёлое течение.

**Заключение:** анализ родословной девочки (от родственного брака, бездетные браки, тяжёлая патология по двум линиям, у мамы патология органов пищеварения) позволяет предположить наличие случаев муковисцидоза различных форм тяжести у родственников и гетерозиготное носительство гена муковисцидоза у родителей. В результате у дочери муковисцидоз с клинической манифестацией проявился в начале в виде кишечной формы, а в дальнейшем - в виде одной из редких форм – сахарного диабета. Поэтому все случаи сахарного диабета с тяжёлым течением, отягощённым преморбидным фоном, отягощённой наследственностью должны быть обследованы на предмет муковисцидоза.

В данном случае необходимо продолжить обследование в региональном генетическом центре всей семье.

## Клинический случай

Миша 2 года, житель города.

Пасмурный ноябрьский день. Крупные капли дождя барабанят по оконному стеклу, пронизывающий ветер загнал людей в надежные укрытия. В квартире молодой семьи спокойно и уютно. Яркая настольная лампа отбрасывает пятно света на раздвинутый обеденный стол, где отец, телемастер, расположил множество коробочек и ящичков с запасными частями. Он собирает на дому телевизор. Бедственное социально-экономическое положение страны привело к появлению большого количества подобных умельцев. Двухлетний сынишка радостно прыгает вокруг стола, его внимание привлекли «новые игрушки». Одна из попыток дотянуться была наиболее удачной, мальчик ухватился за край газеты, на которой лежали детали. Электронные платы со звоном рассыпались по полу. Подошедшая на громкий звук с кухни мама с мужем и сыном собирают квадратные детали, имеющие мелкие металлические штырьки с обеих сторон. Вдруг ребенок начинает издавать странные звуки. Мать бросается к нему и понимает, что у него во рту деталь.

Попытки самостоятельно достать плату приводят к более глубокому ее проталкиванию в ротовой полости. Плачущего ребенка взволнованные родители привозят в расположенную рядом детскую больницу, где с помощью пинцета детальку быстро извлекают. И спокойные, они возвращаются домой, и забывают о досадном происшествии.

**Анамнез болезни:** появившуюся на следующий день легкую осиплость голоса расценивают как результат длительного плача. Весь день малыш был подвижным и веселым. Однако к вечеру стал изредка сухо покашливать, на что родители сразу не обратили внимания. К 4 часам утра, по мнению родителей, «мальчик заболел». Состояние ухудшилось, стал беспокойным, начал часто кашлять, кашель был грубым, как бы «лающим». К 8 часам утра появилось затрудненное дыхание, усилились одышка и осиплость голоса. Тем не менее, повышения температуры не было. Родители, позвонив в поликлинику, вызвали врача-педиатра. В 12 часов, после осмотра участковым врачом, ребенок с диагнозом стенозирующий ларинготрахеит направляется для госпитализации в стационар детской инфекционной больницы.

**Анамнез жизни:** ребенок от первой беременности. Беременность протекала без патологии. Роды в срок. Масса тела при рождении – 3750 гр. С трех месяцев на искусственном вскармливании. Часто болел ОРВИ. Консультирован неврологом, по поводу повышенной нервно-рефлекторной возбудимости. С семи месяцев состоял на диспансерном учете по поводу экссудативно-катарального диатеза, с 1,5 лет – детской экземой. Лечился у гомеопата. Не привит. В сентябре проходил стационарное лечение по поводу ОРВИ, осложнившейся стенозирующим ларинготрахеитом.

**Эпиданамнез:** в контакте с инфекционными больными не был. В семье все здоровы. Из детских инфекций перенес краснуху в 1 год 8 месяцев. Не привит из-за детской экземы. Детский сад не посещает.

**Настоящее состояние** при поступлении в детскую инфекционную больницу в 15 часов на приемном покое расценено как тяжелое. Ребенок был беспокойным, бледным. Температура тела 37,3°C. Кашель умеренно частый, грубый, «лающий». От еды и питья отказывался. Голос был сиплым, звонкие нотки прорывались при крике. Кожные покровы чистые, на щеках сухость, шелушение. Цианоз носогубного треугольника, акроцианоза нет. Губы ярко красные. Тургор тканей не был снижен. Пальпировались задне-шейные и подчелюстные лимфоузлы диаметром 0,3-0,5 см, передне-шейные подвижные, безболезненные до 1 см, эластической консистенции. Конъюнктивы обоих глаз обычного цвета. Дыхание носом свободное, выделений не было. Вдох затруднен, шумный. Одышка инспираторного характера с участием вспомогательной мускулатуры в дыхании – на вдохе втягивались нередко яремная ямка, межреберья и слегка акромиальный конец грудины. Перкуторно над легкими определялся ясный, легочный звук. Дыхание было везикулярным, хрипы не выслушивались. Частота дыхания - 48 в 1 минуту. Границы сердца не расширены, соответствовали возрасту. Частота сердечных сокращений – 144 в 1 минуту. Пульс удовлетворительных свойств. Тоны громкие, ритмичные, шумов не было. Бросалась в глаза яркая гиперемия слизистых ротовой полости, яркая разлитая гиперемия мягкого неба и задней стенки глотки. Энантемы, петехий не было. Миндалины не увеличены, налетов нет. Язык чистый, не обложен. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации. Печень на 1 см ниже края реберной дуги,

мягко эластической консистенции, безболезненная. Селезенка не увеличена. Диурез свободный, достаточный. Стул оформлен.

### **Диагностирован стеноз гортани 1 степени вирусной этиологии.**

**Назначена терапия:** интерферон в нос, аэрозоли с эуфиллином и гидрокортизоном каждые 2 часа, через рот-диазолин, глюконат кальция, аскорбиновая кислота в возрастных дозировках, внутримышечно ампициллин по 500.000ед. 3 раза в сутки, внутривенно-капельно глюкоза 5 % с пентоксифиллином, физиологический раствор с эуфиллином, лазикс.

Повторно осмотрен дежурным врачом в 19 часов. Состояние без положительной динамики.

Утренний осмотр лечащего врача на следующий день (третий от начала заболевания) установил нарастание степени стеноза – дыхание шумное, слышимое на расстоянии, одышка не исчезающая в покое, практически афония, резкое затруднение вдоха с втяжением грудины на 1-1,5 см, серость кожных покровов, беспокойство.

### **Лабораторное обследование**

*Общий анализ крови:* Нв – 108 г/л, эритроциты –  $3,9 \times 10^{12}$ /л, цветной показатель – 0,9, лейкоциты –  $7,0 \times 10^9$ /л, эозинофилы – 3%, палочкоядерные – 6%, сегментоядерные – 49%, лимфоциты – 37%, моноциты – 5 %, СОЭ – 8 мм/час.

*Общий анализ мочи:* светло-желтая, прозрачная, относительная плотность 1.014, белок не обнаружен, эпителий 2-3 в поле зрения, лейкоциты 3-4 в поле зрения.

*Бактериоскопия мазков из зева и носа:* обнаружено небольшое количество грамположительных кокков.

*Посевы носоглоточной слизи на дифтерийную палочку* роста не дали.

*Консультация ЛОР-врача:* в носовых ходах небольшое количество светлой слизи. Уши в норме. Глотка гиперемирована, рыхлая, зернистая. Миндалины не увеличены, чистые, ярко гиперемированы. Небольшой отек мягких тканей в области передних дужек и задней стенки глотки. Налетов нет. «Лающий» кашель, инспираторная одышка, осиплость голоса.

### **Заключение ОРВИ, стенозирующий ларинготрахеит, стеноз гортани 2 степени.**

В 12 часов ребенок осмотрен заведующим отделением совместно с лечащим врачом. Состояние тяжелое и обусловлено дыхательной недостаточностью 2 степени, субкомпенсированным отеком гортани. Частота дыхания 52 в 1 минуту. Втяжение податливых участков грудной клетки на вдохе. Хрипов в легких нет. Тоны сердца ритмичные, громкие, ясные. Пульс 136 ударов в 1 минуту, хорошего наполнения. Живот мягкий. Диурез достаточный, мочится часто, обильно. Appetit отсутствует. Понемногу, но часто и охотно пьет жидкость. Катаральные явления не выросли.

Учитывая, что ребенок не привит против дифтерии, отсутствия эффекта от проводимой терапии показана прямая ларингоскопия. Терапия усилена за счет внутривенного назначения преднизолона из расчета 2 мг на 1 кг в сутки. Продолжена инфузия изотонического раствора натрия хлорида с эуфиллином 2,4% из расчета 8 мг/кг) для борьбы с дыхательной недостаточностью.

В 16 часов, после окончания внутривенного капельного вливания, без положительной динамики, ребенок был переведен в реанимационное отделение для выполнения прямой ларингоскопии.

К этому часу рабочий день отоларинголога был закончен. И дежурным реаниматологом, после введения нейролептиков и миорелаксантов, была самостоятельно осмотрена через ларингоскоп гортань. Обнаружены белые налеты у входа в гортань и на надгортаннике. На основании анамнеза (не привит), клинических данных (синдром крупа 2 степени), учитывая длительность заболевания (третьи сутки), фазность (дисфония, стеноз 1 степени, афония, стеноз 2 степени), отсутствие эффекта от проводимой терапии и данные ларингоскопии (белые налеты в гортани) был **поставлен диагноз:** дифтерия гортани.

Введено 40 тысяч единиц противодифтерийной сыворотки. Продолжена антибактериальная и дезинтоксикационная терапия.

Спустя 2 часа после введения противодифтерийной сыворотки состояние больного ухудшилось – усилилось беспокойство, одышка выросла до 60 в 1 минуту, дыхание шумное, резко затруднен вдох, втяжение грудины на 2 см, появился акроцианоз, тахикардия, урежение мочеиспускания. Введены глюкокортикоиды (преднизолон 5 мг/кг, гидрокортизон 10 мг/кг), баралгин, лазикс. Ребенок седатирован оксибутиратом натрия 20% (100 мг/кг), заинтубирован. Постоянно ингалировался, проводилась инфузионная, десенсибилизирующая терапия; антибактериальная - усилена подключением второго антибиотика (цефазолин 100 тыс. ЕД/кг) в сутки.

С 21.00 до 8.00 утра находился под седатацией, состояние улучшилось, уменьшилась одышка до 44 в 1 минуту, дыхание стало бесшумным. Диурез восстановился. В 8.30 ребенок деинтубирован.

Дышит самостоятельно, 42 дыхания в 1 минуту. Пришедшие узнать о состоянии ребенка родители в беседе с реаниматологом вдруг вспомнили, что за сутки до болезни изо рта сына извлекали инородное тело. *Повторный осмотр ЛОР-врача:* глотка гиперемирована, слегка отечная, чистая. Миндалины – гипертрофия 1 степени, свободны от налетов. Носовые ходы чистые.

*Ларингоскопия:* слизистая гортани отечна, гиперемирована. У входа в гортань и на надгортаннике расположены островчатые белые налеты от 0,2-0,3 до 0,5 см. Наложения легко снялись, растираются между шпателями, под налетами обнаружены эрозивные поверхности (минус ткань) с венчиком гиперемии вокруг.

**Заключение.** Посттравматический стоматит осложнившийся развитием синдрома крупа 2-3 степени.

*Общий анализ крови:* Нв – 102 г/л, эритроциты –  $4 \times 10^{12}$ /л, цветной показатель – 0,9, лейкоциты –  $8,1 \times 10^9$ /л, эозинофилы – 7%, палочкоядерные – 7%, сегментоядерные – 38%, лимфоциты – 44%, моноциты – 4%, СОЭ – 9 мм/час.

*Общий анализ мочи:* светло-желтая, мутная, реакция нейтральная, удельный вес 1012, эпителий 5-6 в поле зрения, лейкоциты 6-7 в поле зрения.

*Посев носоглоточной слизи* не дал роста палочек дифтерии (трехкратно).

*Бактериологическое исследование* налетов из гортани – массивный рост золотистого стафилококка.

Серологическое исследование крови (РПГА) с дифтерийным диагностикумом – отрицательное.

**Заключение ЛОР-врача.** По результатам прямой ларингоскопии, неизменённый анализ крови, отрицательные результаты бактериологического и серологического исследований позволили снять диагноз дифтерии.

Синдром крупа через 3 дня был купирован, к концу недели ребенок с выздоровлением выписан домой.

Однако через 12 дней после введения противодифтерийной сыворотки будучи дома здоровым, ребенок вновь заболел: повысилась температура тела до 38,9°C градусов, появился сухой кашель, заложенность носа, по всему телу, больше вокруг суставов появилась обильная, яркая зудящая полиморфная сыпь с большим количеством пятнистых и уртикарных элементов. Мальчик госпитализирован с **диагнозом: «сывороточная болезнь».**

**Заключение:** отсутствие целенаправленного и углубленного расспроса родителей при сборе анамнеза привело к заблуждению клиницистов и ошибочному диагнозу. Необоснованное введение противодифтерийной сыворотки привело к осложнению в виде сывороточной болезни.

**При анализе данного клинического случая и медицинской документации выявлены следующие недостатки**

1. Врачи приемного покоя не сумели собрать анамнез.
2. Не умеют осматривать ротоглотку и правильно трактовать увиденное.
3. Не умеют распознать чем обусловлена тяжесть: респираторными расстройствами или бактериальным токсикозом.
4. Низкая квалификация реаниматолога, неумение оценивать данные прямой ларингоскопии.
5. Введение противодифтерийной сыворотки сенсibilизированному ребенку вызвало усиление отека гортани ухудшение состояния.
6. Необоснованное применение серотерапии у ребенка с детской экземой привело к развитию сывороточной болезни.
7. Несогласованность действия отоларинголога и реаниматолога и неумение выделить приоритетные направления в лечении и диагностике (один пошел домой, другой - ждал окончания капельницы и только потом начал делать прямую ларингоскопию).

### Клинический случай

Еля Ш., 3 года, жительница города.

На приемный покой клинической больницы машиной «скорой помощи» доставлена девочка 3 лет. Жалобы на затрудненное, шумное дыхание, экспираторную одышку, сухой приступообразный кашель, заложенность носа и снижение аппетита у ребенка.

**Анамнез болезни:** девочка больна третий день. Заболевание началось остро, ранним утром, когда появился приступообразный сухой кашель, шумное свистящее дыхание и одышка. Мать связывает начало болезни с повышением влажности атмосферного воздуха (в течение 2 дней шел

дождь). Через 30-40 минут после дачи эуфиллина состояние девочки улучшилось и мать продолжала давать препарат 3 раза в день в последующие два дни. Утром, в день поступления состояние девочки резко ухудшилось: усилились одышка и шумное свистящее дыхание. Мать связывает ухудшение с туманом, который был утром в день поступления. Ребенок осмотрен участковым врачом и направлен на стационарное лечение.

**Анамнез жизни:** девочка родилась от третьей физиологической беременности, 2-х родов в состоянии асфиксии с весом 3600 г, ростом 52 см. До 3-х месячного возраста находилась на естественном вскармливании. С 9-ти месяцев отмечались выраженные проявления аллергического диатеза. Привита по возрасту. После года регистрировались частые простудные заболевания. В 1,5 года ребенок перенес острый бронхит, лечился амбулаторно. Наследственность не отягощена. Старший брат (7 лет) здоров. Туберкулез и венерические заболевания в семье мать отрицает. Бронхообструкции наблюдаются у девочки с 2 лет. Первая обструкция развилась после переезда ребенка в Крым на фоне ОРВИ. Подобные состояния стали повторяться ежемесячно, протекать с каждым разом все тяжелее и длительнее и требовавшие стационарного лечения с применением антибиотиков и гормональных препаратов.

**Аллергологический анамнез:** у ребенка развивается аллергическая сыпь на цитрусовые, шоколад, мед, малину, абрикосы. Бытовые условия неудовлетворительные – старое, сырое помещение, печное отопление.

**Настоящее состояние:** ребенок сидит на руках матери, опираясь руками о стол. Общее состояние оценено как средней степени тяжести. Частота дыханий – 52 дыхательных движений в 1 минуту. Частота сердечных сокращений – 120 ударов в 1 минуту. В сознании. Возбуждена, малоконтактна. Менингеальных знаков нет. Кожные покровы чистые, бледные, небольшой цианоз носогубного треугольника. Видимые слизистые розовые. Зев спокоен. Язык обложен белым налетом у корня. Периферические лимфоузлы мелкие подвижные, безболезненные мягкоэластической консистенции. Тургор тканей сохранен. Подкожно-жировой слой развит умеренно, распределен равномерно. Носовое дыхание затруднено, отделяемого из носа нет. Грудная клетка вздута, яремная ямка выполнена. Перкуторно над легкими отмечается коробочный оттенок (тимпанит) легочного тона. Аускультативно на фоне ослабленного дыхания выслушивается масса сухих, «свистящих» и небольшое количество влажных разнокалиберных хрипов, выдох удлинен. Тоны сердца ритмичные, выслушивается систолический шум на верхушке, акцент II тона над легочной артерией. Живот мягкий, безболезненный во всех отделах. Печень + 2 см, край острый, безболезненный. Физиологические отправления в норме.

С целью купирования бронхообструктивного синдрома назначено лечение, включающее инфузионную терапию глюкозо-солевыми растворами в объеме 400 мл с добавлением эуфиллина, но-шпы, гепарина. Затем продолжался парентеральный прием но-шпы в течение 4 дней и пероральный эуфиллина, сальбутамола и бромгексина, была снижена доза, а в последующем отменен преднизолон, который ребенок получал из расчета 3 мг/кг массы. В течение 1,5 лет после проведенного лечения ребенок чувствовал себя хорошо, отмечались редкие легкокупируемые приступы удушья.

Спустя 2 года физическое развитие ребенка соответствует возрасту, девочка хорошо учится в школе, не пропускает занятий по болезни.

#### **В пользу бронхиальной астмы у ребенка свидетельствовали следующие факты**

1. Наличие аллергического диатеза в анамнезе.
2. Клиника бронхообструктивного синдрома.
3. Повторные обструкции в течение года.
4. Возникновение обструкций на фоне «полного здоровья».
5. Начало заболевания связано с переменой климатического пояса и с повышенной влажностью атмосферного воздуха.
6. Эозинофилия периферической крови.
7. Положительные кожные аллергопробы.
8. Изменения в иммунограмме: повышенный уровень IgE и снижение Т-супрессоров.
9. Сопутствующие аллергические поражения слизистой носовой полости.

За врожденную аномалию дыхательных путей, **на фоне которой протекает бронхиальная астма, было следующее**

1. Начало обструкции в раннем возрасте.
2. Быстрое прогрессирование бронхолегочного процесса.

3. Тяжелые труднокупируемые приступы удушья.
4. Длительные периоды обострения заболевания.
5. Отсутствие выраженного эффекта от противоастматического лечения, в том числе, с включением кортикостероидов и положительный эффект от антибиотикотерапии.
6. Наличие патологической напряженной пульсации, синхронной с глубокой амплитудой восходящей и нисходящей частей аорты на рентгенограмме при контрастировании пищевода.
7. Двусторонний катарально-гнойный эндобронхит и сужение устья Б7 и нижнедолевого бронха справа.

**Заключение:** наличие у девочки труднокурабельного бронхообструктивного синдрома, склонного к затяжному течению, с частыми рецидивами, отсутствие выраженного положительного эффекта от стандартной противоастматической терапии с применением кортикостероидов может свидетельствовать о развитии у ребенка хронического облитерирующего бронхиолита. Однако отсутствие патологических изменений в дистальных отделах бронхиального дерева на бронхограмме позволяет исключить данное заболевание.

### Клинический случай

Бронхолог-эндоскопист, 35 лет, стаж работы 11 лет. Настроение отвратительное. Весь последний месяц преследовали неудачи. Опять заболела 3-летняя дочь. На этот раз коклюш в тяжелой форме. Приступы спазматического кашля изматывают ребенка, сам он уже третью ночь не спит. Как назло, сломался холодильник, надо менять мотор. Но деньги, где взять деньги, которых катастрофически не хватает. К тому же зав.отделением снял подработки. Жена молчит, но он чувствует ее недовольство. Наверное, надо попытаться пойти в плавание хирургом. Сегодня день ожидается простым, так как будут только плановые бронхологические исследования. Надо будет отпроситься у зав.отделением и выяснить все о возможности пойти в плавание. Не забыть бы купить лекарство дочери.

Медицинская сестра бронхологического отделения, 29 лет, стаж работы 9 лет. Уверенная и опытная сестра, свою работу знает, все у нее получается, дома все хорошо. Сегодня обычный рабочий день, плановые больные.

Коля Н., 5 лет.

**Анамнез болезни.** На протяжении последних 3 лет болеет рецидивирующим бронхитом. Обострения бывают 5-7 раз в году и длятся по 3-4 недели. Педиатры **только** после 3 лет безуспешного лечения заподозрили хронический бронхолегочный процесс справа. Не исключена врожденная аномалия развития бронхиального дерева. Сегодня мама привела его на плановую бронхосанацию. Вечером папа обещал принести кубик-рубик. Мама сказала, что когда он поправится, то они летом поедут на море.

Анастезиолог, 32 года, стаж работы 8 лет. 40 минут назад ребенку сделана премедикация – введены растворы атропина и димедрола. Мальчик доставлен в кабинет. Дается внутривенный наркоз тиопенталом. Через 2 минуты наступила полная реалаксация короткого действия. Ребенку проведена интубация бронхоскопом, который соединен с кислородом – началась искусственная вентиляция легких. Ребенок находится в медикаментозном сне, кожа, слизистые и ногтевые фаланги – розовые, зрачки сужены, пульс – 100 ударов в 1 минуту, число дыханий – 24 в 1 минуту. Ребенок передан бронхологу.

**Бронхолог.** При осмотре бронхиального дерева видны обильные гнойные выделения из правого легкого. Конечно, здесь какой-то хронический процесс. Без всякого сомнения, лечение у педиатров оставалось бы неэффективным. Работе мешают мысли о заболевшей дочке: *«Наверное, надо дочери купить какую-нибудь игрушку»*. Взял посев гноя на флору, чувствительность к антибиотикам и на цитологию. Теперь надо отмыть гной. Введено 10 мл физиологического раствора, набранного из специальной 200 граммовой банки, куда он был налит медсестрой из маркированной бутылки. Показалось, что присутствует какой-то необычный запах, но через маску различить что-либо трудно. *Надо бы проверить маркировку, да чего смотреть — сестра достаточно опытная.* Повторил эту процедуру два раза и ввел раствор трипсина. После удаления бронхоскопа, ребенок начал покашливать, но задышал самостоятельно.

На каталке мальчик доставлен в палату пульмонологического отделения, *которое находилось на другом этаже* и положен на кровать. Когда к нему спустя несколько минут подошла постовая медицинская сестра, то она обратила внимание на заторможенность, вялость, адинамию, которые

сочетались с бледно-серым цветом кожи и слизистых оболочек, цианозом ногтевых фаланг, учащенным и прерывистым дыханием, приступообразным кашлем. Был вызван врач отделения, который также отметил необычно медленный выход ребенка из состояния наркоза, резкую тахикардию (до 148 ударов в 1 минуту), одышку до 52 дыханий в одну минуту. В легких перкуторно-легочной звук был с коробочным оттенком, дыхание поверхностное, выслушивались сухие и влажные хрипы. Это состояние было расценено как проявление бронхоспазма и назначены бронхоспастические препараты. Однако стремительно нарастающая сердечно-сосудистая недостаточность, сочетающаяся с отеком легкого, послужили основанием для перевода в реанимационное отделение.

В это время из бронхологического кабинета была доставлена девочка с аналогичными начальными проявлениями сердечно-сосудистой и дыхательной недостаточности. Она была тут же переправлена в реанимационное отделение. Был заподозрен дефект в проведении бронхологического исследования. Между тем, в бронхологическом кабинете в спокойной обстановке проводилась санация уже третьему ребенку. Пришедшими врачами прежде всего были изучены растворы, с которыми работал врач-бронхолог и установлено, что промывание бронхов проводилось 1% раствором хлорамина, бутылка которого стояла на столе, из нее раствор переливался в банку, из которой бронхолог набирал жидкость для промывания.

Первый ребенок умер спустя два часа после поступления в реанимационное отделение. Двое других детей остались живы. Было возбуждено уголовное дело и состоялся суд. Действия врача-бронхолога и медицинской сестры были расценены, как халатные и каждый из них был осужден на 2 года лишения свободы.

Без комментариев.

### Клинический случай

Евгения, 21 год, жительница горного Крыма.

Поступила в отделение патологии беременных 27.09.2000 в сроке 33-34 недели беременности. Беременность II, отягощенный акушерский анамнез. В 1999 году у женщины был самопроизвольный выкидыш в сроке 8 недель беременности. Настоящая беременность протекала гладко. Первое УЗИ было проведено в сроке 34 недели. Заключение: поперечное положение плода, частичное предлежащие плаценты. Женщина находилась на стационарном лечении по поводу анемии I степени (гемоглобин – 95 г/л). 10.10.00. в 19<sup>40</sup> у женщины начиналось кровотечение и ее экстренно перевели в операционную, где было сделано кесарево сечение по поводу отслойки плаценты. Начало операции – 20 часов 20 минут. При проведении операции возникли технические трудности при извлечении плода (выпала ручка на 5-й минуте) проводился дополнительный разрез в нижнем сегменте матки для облегчения доступа к головке ребенка. В 20 часов 32 минуты извлечена девочка с массой 2 кг. 650 г. рост 49 см., оценка по шкале Апгар 5-7 баллов. После отделения от матери ребенок передан дежурному неонатологу. В операционной ребенку произведены реанимационные мероприятия: удаление слизи из верхних дыхательных путей, согревание и обсушивание стерильной сухой пеленкой, масочная ИВЛ 100% кислородом. Через минуту ребенок порозовел, появилось самостоятельное дыхание, стонущий крик. Девочка была переведена в палату интенсивной терапии отделения неонатального наблюдения и лечения новорожденных.

**Настоящее состояние** оценено как средней степени тяжести, кожа чистая, бледно-розовая. Большой родничок 2x2 см., нормотоничен, швы закрыты. Тонус мышц умеренно снижен в верхних и нижних конечностях. Симптом «белого пятна» отрицателен. Тургор тканей не нарушен. Подкожно-жировой слой умеренно истончен. Признаки недоношенности отсутствуют. Рефлексы новорожденного: Моро – однофазный, Бабкина и Куссмауля – положительные, Бауэра, опоры и автоматической ходьбы – отрицательные. Сердце: тоны ритмичные, 140 ударов в 1 минуту. В легких проводится пуэрильное дыхание с частотой 30 дыханий в 1 минуту. Живот мягкий, печень и селезенка не увеличены. Меконий отсутствует. Диурез в объеме 10 мл. После обработки кожных покровов стерильным вазелиновым маслом и пупочной культю – 96 % спиртом ребенку наложен воротник Шанца на шейный отдел позвоночника.

**Выставлен диагноз:** асфиксия в родах II степени. Медикаментозная депрессия. Антенатальная гипотрофия (весоростовой коэффициент 54 %).

Ребенок сразу при поступлении в ПИТ помещен в кувез, температура-33°C, влажность 60 %. Назначена гемостатическая терапия: внутримышечно викасол 0,5 через 8 часов, этамзилат 0,5 через 12 часов с целью профилактики геморрагического синдрома, этимизол 1,5 % – 0,3 при дыхательной дизритмии, периодически – 60 % увлажненный кислород через носовой катетер. В 21:00 состояние оценено как средней тяжести. Ребенок спит. Одышки, цианоза, судорог не отмечено. Пульс – 150 ударов в 1 минуту, тоны сердца ритмичные. Дыхание пуэрильное, 40 ударов в 1 минуту. Пульс 140 ударов в минуту. Кожа чистая, симптом «белого пятна» отрицателен. Большой родничок нормотоничен. Тонус мышц снижен в верхних и нижних конечностях. Рефлексы новорожденного торпидные. Живот мягкий, печень и селезенка не увеличены, стул и моча отсутствуют.

По причине отсутствия в роддоме круглосуточных дежурств неонатолога ребенок передан под наблюдение дежурного акушера-гинеколога. Через час состояние ребенка ухудшилось, дыхание редкое (26 ударов в 1 минуту), поверхностное. Развилась брадикардия до 100 ударов в минуту, бледность кожных покровов, диффузная мышечная гипотония. Дежурный медперсонал (врач, сестра) интенсивно растирают тело ребенка 70 % спиртом, проводят активную тактильную стимуляцию (хлопанье по лицу, ягодицам и пяткам). Предпринятые меры оказываются неэффективными, состояние ребенка прогрессивно ухудшается, развивается серость кожных покровов. В 23:30 по телефону вызвана заведующая детским отделением. В 23:45 она прибывает в роддом. Осмотрев ребенка, она оценивает его состояние как тяжелое. У дежурного акушера-гинеколога (врачу 68 лет) срочно берется кровь из вены в объеме 60 мл. Кровь донора 0 (I) группы Rh (-) отрицательная. Кровь ребенка 0 (I) группы Rh (+) положительный. Сразу после взятия цельная кровь вводится в вену пуповины ребенка струйно в объеме 60 мл. В процессе гемотрансфузии у ребенка отмечается гиперемия кожных покровов, активация мышечного тонуса и движений, пронзительный крик. Через час состояние ребенка резко ухудшается на фоне проводимой инфузионной терапии (глюкоза 10 %, дексаметазон, цефазалин, викасол, этамзилат). Развивается одышка до 60 в 1 минуту, судорожные подергивания конечностей. Кожа розовая. Сердце: тоны ритмичные, 160 ударов в 1 минуту. В легких дыхание ослаблено. Живот мягкий. Печень и селезенка не увеличены. Стул – меконий. Диурез 20 мл (после введения фуросемида в дозе 0,3 мл внутривенно). Учитывая двигательное беспокойство, возбуждение, одышку, ребенку внутривенно вводится ГОМК 20% – 100 мг/кг, сибазон 0,5 мл, после чего в 1:30 дежурным анестезиологом проводится интубация трахеи ребенка (во время интубации дополнительно вводится ГОМК по причине сопротивления мышц гортани ребенка и отсутствия в больнице миорелаксантов). Ребенок переводится на контур Эйра-Риса (60 % увлажненный кислород поступает непосредственно в трахею). Ребенку продолжается инфузионная терапия в указанном выше составе из расчета по Бергману для первых суток жизни 60 мл/кг со скоростью 5 мл/ч. В 2 часа ночи у ребенка отмечается серость кожных покровов и приступ апноэ длительностью до 30 сек. Проводится масочная ИВЛ 60 % кислородом, после чего ребенок в 3 часа ночи переводится на аппаратное дыхание (частота дыханий 50 в 1 мин, объем 20 см водного столба). Состояние тяжелое, крик стонущий, кожа чистая, сердце: тоны приглушены, пульс 120 в 1 минуту, в легких дыхание ослаблено, хрипов нет. Живот мягкий, печень +1 см, селезенка не увеличена, в пуповинной вене катетер. Большой родничок вровень с костями черепа, отмечается диффузная мышечная гипотония, рефлексы новорожденного торпидные. Диурез в объеме 10 мл (после введения фуросемида 0,3 внутривенно). Стула не было. В 4 часа ночи отмечается брадикардия (до 90 ударов в 1 минуту). В капельницу добавлен допамин в дозе 5 мкг/кг/минуту. Состояние тяжелое, ребенок на аппаратном дыхании. Инфузионная терапия продолжается, реакции на введение нет. В 5 часов утра состояние без изменений. Пульс 100 ударов в 1 минуту, частота дыханий 50 в 1 минуту. Стула не было, не мочилась. В 6 часов утра состояние прежнее, диффузная мышечная гипотония, арефлексия, кожа бледная, выражена венозная сеть на поверхности передней брюшной стенки. Отмечается цианоз нижних конечностей и тазовой области по типу «брюк». Сердце: тоны приглушены, пульс 100 ударов в 1 минуту, в легких дыхание ослаблено. Живот мягкий, печень +2 см от края правой реберной дуги, плотноэластической консистенции, нижний край закруглен. Стул и моча отсутствуют. Инфузионная терапия продолжается, назначения выполняются. В 8 часов утра состояние ребенка крайне тяжелое. Ребенок непрерывно находится на аппаратном дыхании, адинамия, арефлексия. Сердце: тоны приглушены. В легких дыхание резко ослаблено. Пульс 80 ударов в минуту (на допамине). Живот мягкий, стула и мочи не было. Производится совместный осмотр с главным врачом, начмедом и заведующей детским отделением. Принято решение о вызове санавиации. В 9 часов утра состояние прежнее. В 10 часов утра отмечается резкая брадикардия (до



60 уд/мин.) на фоне аппаратного дыхания и инфузии допамина (5 мг/кг/мин). Несмотря на внутрисердечное введение раствора адреналина 1:10000 в объеме 0,3 мл, произошла остановка сердца.

В 10:10 ребенок умер.

**Клинический диагноз:** пневмопатия, ателектазы легких, дыхательная недостаточность II-III степени, отек головного мозга II-III степени, антенатальная гипотрофия II степени.

**Патологоанатомический диагноз:** родовая сочетанная черепно-мозговая и спинальная травма. Внутривентрикулярное кровоизлияние. Спинальная гематома в области Th<sub>xii</sub>-L<sub>ii</sub>. Отек головного мозга II-III степени. Некротически-язвенные изменения слизистой желудка и тонкого кишечника. Некроз левой доли печени. Акцидентальная инволюция незрелого тимуса. Антенатальная гипотрофия II степени.

Непосредственной причиной смерти ребенка явилась острая дыхательная и сердечно-сосудистая недостаточность на фоне внутривентрикулярного кровоизлияния, отека головного мозга и паралича дыхательного центра. Вес плаценты 510 г, с участками ишемизации и дистрофическими изменениями. В общем анализе крови, который стал известен уже после смерти ребенка (взят 11.10.00 в 8:00) – гемоглобин - 145г/л, гематокрит - 0,40, лейкоциты - 42 x10<sup>9</sup>/л, палочкоядерные нейтрофилы-18%, моноциты-10%, юные-4%, миелоциты-3%.

**Заключение.** При анализе данного случая обращает на себя внимание позднее УЗИ, сделанное женщине на 34-й неделе беременности, когда сроки пренатальной диагностики были упущены. Однако УЗИ не отражает картины фетоплацентарной недостаточности, в результате которой развилась антенатальная гипотрофия плода. Кесарево сечение было произведено по жизненным показаниям для плода и матери (отслойка частично предлежащей плаценты), однако в ходе операции были допущены грубые ошибки. Время извлечения ребенка составило двенадцать минут вместо допустимых пяти, в результате чего развилась острая внутриутробная гипоксия плода, а также медикаментозная депрессия (на фоне дачи наркоза, состоящего из кетамина, атропина и дроперидола). Кетамин, по данным И.В. Марковой, Н.П. Шабалова, (1993) очень быстро проникает через плаценту. Уже через 3 минуты его концентрация в плазме крови плода больше, чем в плазме крови матери (Datta S. Alper M., 1980). При длительном извлечении плода он может вызывать выраженную депрессию новорожденного. Атропин, помимо тахикардии, может вызывать выраженное угнетение ЦНС у новорожденных, легко проникая через ГЭБ. Таким образом, были созданы предпосылки для развития медикаментозной депрессии плода во время операции. «Технические» трудности при извлечении плода послужили причиной для травматизации последнего (повреждение позвоночника и головного мозга). Возникает вопрос, почему состояние ребенка после проведения реанимационных мероприятий было оценено крайне не как тяжелое, что соответствовало бы степени повреждения структур ЦНС ребенка. Описанное состояние ребенка характерно для медикаментозной депрессии, которая может развиваться и у здорового «кесареныша» с последующим благоприятным исходом. Ребенок в состоянии медикаментозного сна может не «показывать» безусловных рефлексов, у него снижен мышечный тонус. В данном случае состояние ребенка не ухудшалось на протяжении, по крайней мере, двух часов после операции. Стабильность этого компенсированного состояния можно объяснить действием наркотических препаратов (кетамина и атропина), которые оказывали седативное, «протекторное» действие на болевые рецепторы. Атропин мог еще оказывать и кардиостимулирующий эффект. К тому же он сравнительно медленно выводится из организма: период полувыведения – больше 6±3 часа (Pihlajamaki K, et al., 1988), в то время как кетамин «исчезает» из организма уже через 1,5-2 часа (время утилизации зависит от его концентрации в плазме крови). В первые 2 часа после извлечения жизненно важные функции у ребенка не были нарушены (пульс 140 ударов в 1 минуту, частота дыханий 42 в 1 минуту). Аскультативно дыхание проводилось во всех отделах легких и было пуэрильным. Не было признаков синдрома дыхательных расстройств (одышка, цианоз, втяжение грудины и межреберий на вдохе). Таким образом, показания для инфузионной терапии отсутствовали. Далее, со слов дежурного медперсонала, состояние ребенка в динамике ухудшилось. Меры, предпринятые при реанимации, были неэффективны, так как привели к общему переохлаждению организма ребенка (растирание спиртом) и дополнительной травматизации (хлопанье руками по лицу, ягодицам и пяткам). Кроме того, эти методы не описаны в современной литературе по неонатологии и реанимации. Напротив, их применение строго запрещено в современной клинике.

По прибытии в роддом заведующая детским отделением оценила состояние ребенка как тяжелое. По причине отсутствия в стационаре лаборанта (график работы с 8:00 до 15:00), неонатолог не

располагала показателями гемограммы ребенка (гематокрит, гемоглобин). Однако, подозревая геморрагический шок у ребенка, врач принимает решение о срочной гемотрансфузии.

**При проведении этой операции были допущены следующие ошибки**

1. Отсутствие данных гемограммы ребенка.
2. Отсутствие предварительной стабилизации у ребенка параметров дыхания и сердцебиения (глюкоза 5 %, допамин, физиологический раствор, адреналин, дексаметазон, кокарбоксилаза, кальция глюконат).
3. Кровь была взята у донора, находящегося в пожилом возрасте (68 лет), что является нарушением инструкций по переливанию крови.
4. Кровь было перелита без предварительной постановки проб на групповую, резусную, биологическую совместимость, что является недопустимым, согласно инструкции по переливанию крови.
5. Цельная кровь переливалась ребенку внутривенно струйно (нарушение скорости введения жидкости с учетом тяжести состояния) в объеме 60 мл, что в два (!) раза превышает допустимую норму для данного ребенка.

Этими ошибками можно объяснить и кратковременный эффект положительной динамики у ребенка (не более часа), после чего у него состояние резко ухудшилось и стали нарастать явления гемотрансфузионного шока (чему соответствуют и данные вскрытия): язвенно-некротическое поражение желудочно-кишечного тракта, «пестрая» картина в паренхиматозных органах – печени и почках (чередования участков венозного полнокровия с элементами некроза), показатели гемограммы: анемия, гиперлейкоцитоз, появление юных форм и миелоцитов. Некроз левой доли печени мог явиться также осложнением катетеризации пупочной вены (при введении катетера на глубину более 4 см и, соответственно, попадания в воротную вену).

**К диагнозу пневмопатии врача-неопатолога могли привести следующие данные**

1. Пограничный срок гестации у ребенка (36-37 недель), свидетельствующий о предрасположенности к пневмопатии.
2. Проведения кесарева сечения, в результате операции ребенок угрожаем по развитию синдрома дыхательных расстройств.
3. Аускультативно-ослабленное дыхание в легких, появление в динамике одышки до 60 в минуту, цианоза.

Однако признаки недоношенности у данного ребенка отсутствовали, здесь имела место антенатальная гипотрофия II степени на фоне фетоплацентарной недостаточности и, соответственно, хронической внутриутробной гипоксии плода. В результате проведения кесарева сечения ребенок оказался более угрожаем по наркозной депрессии и родовой травме. Одышка и ослабление дыхания в легких в динамике у ребенка соответствовали степени нарастания отека головного мозга и явлениями присоединяющегося гемотрансфузионного шока. Цианоз нижних конечностей «до пояса», отмечавшийся утром, служит характерным признаком спинальной травмы, в сочетании с адинамией, гипотонией и арефлексией.

Если в первые часы жизни клиническую картину родовой травмы могла исказить медикаментозная депрессия (после обычных родов манифестация признаков наступила бы сразу), то после элиминации из организма ребенка наркотических препаратов, произошла декомпенсация жизненно важных функций (дыхания и сердцебиения) вследствие постепенного нарастания отека головного мозга. В динамике у ребенка ночью отмечаются судороги, переходящие затем в адинамию и арефлексию.

Вместе с тем неонатологам известно, что диагноз пневмопатии подтверждается только рентгенологически. Однако такая возможность отсутствовала (в роддоме нет рентгенкабинета).

Существует определенная корреляция между размерами плаценты и высоким уровнем постнатальной смертности новорожденных. Исследования показали, что вес плаценты мертворожденных плодов превышал 450 г, при весе плаценты до 600 г отмечался высокий уровень смертности и ни один ребенок не умер в неонатальном периоде при весе плаценты более 700 г. (информация из «Руководства по неонатальной терапии» Гарвардской и Израильской медицинских школ). Таким образом, прогноз для жизни у данного ребенка был неблагоприятен изначально. Однако данный случай может считаться предотвратимым при условии назначения ребенку адекватной терапии и исключения перечисленных грубых нарушений в тактике и ведении ребенка, хотя это не гарантировало бы ему полноценной жизни. Вероятнее всего, наступила бы хроническая инвалидизация на фоне ДЦП.

### **Помимо клинических, были допущены организационные ошибки**

1. Не была своевременно вызвана бригада реанимации новорожденных по санавиации.
2. Не был вызван лаборант с целью экстренного проведения общего анализа крови ребенку.
3. Отсутствие в роддоме круглосуточных дежурств неонатологов.
4. Отсутствие в роддоме рентгеновского аппарата, УЗИ, современной дыхательной аппаратуры для новорожденных.

**Заключение:** смерть ребенка следует считать предотвратимой, возникшей в результате непрофессиональных действий гинекологов, акушеров, хирургов и неонатологов.

## **ГЛАВА 4.3. ТУБЕРКУЛЕЗ**

### **Клинический случай**

Алексей, 1 год 6 мес., житель сельской местности.

**Анамнез жизни:** Ребенок родился от первой беременности с весом 2600 г, в социально-неблагополучной семье. Будущий отец с семьей не проживал. Материально-бытовые условия тяжелые. Беременность у матери протекала с нефропатией. После родов ребенку был поставлен диагноз: хроническая внутриутробная гипоксия, асфиксия в родах средней степени тяжести, перинатальное гипоксическое поражение ЦНС, задержка внутриутробного развития по гипотрофическому типу 1 степени. В связи с медицинским отводом от прививок, вакциной БЦЖ в роддоме не привит. После выписки из роддома мать с ребенком часто выезжала в Гомельскую область и находилась в районах с повышенным радиационным фоном. В течении полутора лет ребенок часто болел ОРВИ.

**Эпидемиологический анамнез.** Конкретный контакт с инфекционными больными, в том числе и больными туберкулезом, мать отрицает. Учитывая неустроенную жизнь матери, которая сама воспитывает ребенка (отсутствие средств для нормального существования), часто ездит в поездах, трудно допустить, что не было контакта с инфекционными больными.

Фельдшер на участке, зная что ребенок не привит вакциной БЦЖ в роддоме, выбрала «светлый» промежуток между болезнями в ноябре 1990 года (возраст 1 год и 1 мес.) и провела реакцию Манту с 2 ТЕ. Но результат учтен не был, так как в очередной раз мать выехала за пределы Крыма. В феврале 1991 года (возраст 1 год и 2 мес.) повторно была поставлена реакция Манту с 2 ТЕ. Результат реакции оценен через 72 часа – папула 18 мм. Фельдшер направил ребенка в районную больницу на консультацию к фтизиатру. Мать с ребенком на консультацию не поехали, а фельдшер не проконтролировала, был ли ребенок на консультации.

**Анамнез болезни.** Заболел ребенок остро 7 апреля 1991 года, когда поднялась температура тела до 38° С, появилась повторная рвота, ребенок стал вялым, периодически – беспокойным. Наблюдался фельдшером «скорой помощи», который заподозрил у ребенка пищевую токсикоинфекцию. Какое лечение получал ребенок осталось неизвестным. Состояние ребенка продолжало ухудшаться: температура тела держалась на высоких цифрах – 39°–40°С, рвота стала упорной, наблюдались периодические вскрикивания на фоне вялости и 11 апреля 1991 года ребенок был госпитализирован в детское отделение районной больницы.

**Настоящее состояние.** При поступлении в стационар состояние оценивается как средней тяжести. Ребенок был в сознании, но выражена вялость, адинамия. Продолжалась многократная рвота. Менингеальные и другие патологические симптомы отсутствовали.

Кожные покровы были резко бледные, на щеках – проявления экссудативно-катарального диатеза. Выделений из носовых ходов не было, слизистая ротоглотки рыхлая и гиперемирована. Из рта ощущался сладковатый запах ацетона. Увеличены периферические лимфатические узлы: подчелюстные, передне- и заднешейные, подмышечные и паховые, при пальпации мягкие, безболезненные. В легких при перкуссии легочной звук был с коробочным оттенком, дыхание жесткое, хрипы не выслушивали, число дыханий – 32 в 1 минуту. Границы сердца в пределах возрастной нормы, тоны приглушены, выслушивали систолический шум на верхушке сердца. Пульс ритмичный, 127 в 1 минуту. Живот мягкий, пальпации доступен во всех отделах. Печень выступала из-под реберной дуги на 1 см, край мягкий и безболезненный. Мочился самостоятельно, но диурез был снижен. Стул 1 раз в сутки, оформленный.

**Диагноз при поступлении:** ОРВИ, ацетонемическое состояние, экссудативно-катаральный диатез.

На следующий день, 12 апреля 1991 года диагноз (и выявленные изменения со стороны внутренних органов) подтвержден заведующим отделением и доцентом кафедры медицинского института, однако общее состояние расценено как «тяжелое».

**Лечение,** назначенное на приемном покое, осталось прежним и включало в себя: пенициллин 100 тыс. ед/кг в сутки, дезинтоксикационную терапию (глюкозо-солевые растворы в объеме 400 мл, гемодез – 100 мл, однокрупная плазма – 100 мл, а также препараты коргликона, эуфиллина, аскорбиновой кислоты), десенсибилизирующее и симптоматическое лечение.

**Лабораторное обследование** от 12 апреля 1991 года

*Общий анализ крови:* эритроциты –  $3,2 \times 10^{12}/л$ , Hb – 95 г/л, лейкоциты –  $14,8 \times 10^9/л$ , нейтрофильные лейкоциты: палочкоядерные – 7%, сегментоядерные – 57%, лимфоциты – 26%, моноциты – 8%, эозинофилы – 2%, СОЭ – 45 мм/час.

*Общий анализ мочи:* цвет – желтый, слабо мутная, относительная плотность – 1.008, белок – следы, эпителий плоский – 1–2 в поле зрения, лейкоциты – 2–3 в поле зрения, соли – единичные оксалаты, ацетон ++.

*Посев крови* на стерильность не дал роста патогенных бактерий.

*Посевы рвотных масс и кала* на кишечную группу не дали роста патогенных микробов.

В последующие дни состояние ребенка продолжало ухудшаться, в основном, за счет нарастания неврологической симптоматики. На фоне стабильно высокой температуры ( $38,5^{\circ}$ – $39,5^{\circ}C$ ) появились судорожные подергивания мышц стопы. Развилась очаговая симптоматика в виде сглаженности носогубной складки, расходящегося косоглазия, птоза, анизокории справа. Периодически отмечали брадикардию и аритмию дыхания.

15 апреля 1991 года консилиум в составе доцента и ассистента педиатрической кафедры, зав. отделением, реаниматолога, детского инфекциониста, невролога, окулиста, ЛОР-врача изменили диагноз на: энцефалит, мозговая кома, экссудативно-катаральный диатез.

Учитывая, что в воспалительный процесс вовлечены нижние отделы ствола головного мозга, консилиум не рекомендовал проведение люмбальной пункции.

Однако продолжающееся ухудшение общего состояния, постепенно нарастающие неврологические симптомы в виде выраженного судорожного синдрома, стойкой гипертермии обусловили перевод ребенка в реанимационное отделение и необходимость дополнительного обследования.

**Лабораторное обследование** от 15 апреля 1991 года

*Люмбальная пункция.* Ликвор вытекать прозрачный, крупными частыми каплями. Плеоцитоз – 25 клеток (лимфоцитов – 20, нейтрофилов – 5). Белок – 0,33 г/л, глюкоза – не обнаружена. При бактериоскопии нативного ликвора диплококки обнаружены не были. Микобактерии не определялись.

*Общий анализ крови.* Эритроциты –  $2,3 \times 10^{12}/л$ , Hb – 85 г/л, лейкоциты –  $14,0 \times 10^9/л$ , юные – 4%, палочкоядерные – 14%, сегментоядерные – 50%, лимфоциты – 17%, моноциты – 15%, СОЭ – 67 мм/час.

*Общий анализ мочи.* Цвет – желтый, мутная, относительная плотность – 1.012, белок – 0,066 г/л, эпителий плоский – 4–5 в поле зрения, цилиндры зернистые – 3–4 в поле зрения, лейкоциты – 8–9 в поле зрения, соли – оксалаты.

**Диагноз и терапия остались без изменений.**

23 апреля 1991 года сделан *обзорный рентгеновский снимок* органов грудной клетки. Заключение: усилен сосудистый рисунок в прикорневых зонах, синусы свободны.

В последующие дни состояние ребенка продолжало оставаться крайне тяжелым, без положительной динамики. Ребенок оставался без сознания. Наблюдались непрерывные тонико-клонические судороги. Менингеальных и патологических симптомов не было. Вместе с тем отмечалась выраженная адинамия, атония, арефлексия. Периодически появлялась брадикардия, аритмия дыхания. Упорная рвота приобрела гематиновый характер. В легких выслушивали мелко- и среднепузырчатые влажные хрипы с обеих сторон, при перкуссии – укорочение звука в межлопаточном пространстве. Анализы периферической крови и мочи оставались без существенной динамики. Люмбальную пункцию больше не проводили. Новые консультанты – не приглашались.

Такое состояние продолжалось до 4 мая 1991 года, когда наступила смерть ребенка от остановки сердца.

#### **Заключительный диагноз**

**Основной.** Острый энцефалит. Объемный процесс головного мозга.

**Осложнение.** Гипостатическая пневмония, анемия 1-2 степени.

**Сопутствующие.** Экссудативно-катаральный диатез.

#### **Патологоанатомический диагноз**

**Основной.** Генерализованная форма диссеминированного туберкулеза первичного генеза. Милиарный туберкулез легких. Казеозно-продуктивный лимфаденит. Экссудативно-некротический базиллярный лептоменингит. Продуктивные милиарные бугорки печени, диафрагмы, селезенки, брыжеечных лимфоузлов. В посевах из ткани легкого – сплошной рост микобактерий туберкулеза.

**Осложнение.** Дистрофия печени, почек. Отек головного мозга с rareфикацией.

**Заключение:** непосредственная причина смерти – основное заболевание. Имеет место расхождение заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов по нозологии. Причина расхождения – объективные трудности диагностики. Категория расхождения 2а.

Заболевание и смерть ребенка явились следствием того, что мальчик, не будучи привитым БЦЖ в роддоме, инфицировался микобактериями туберкулеза в возрасте до года, а в 1 год и 2 месяца у него уже были проявления активности туберкулезного процесса (гиперергическая реакция на туберкулин) на фоне частых ОРВИ как выражение низкой неспецифической реактивности организма.

Наличие выраженной перинатальной патологии со стороны ЦНС, снижение защитных сил организма, отсутствие химиопрофилактики в момент тубинфицирования и в дальнейшем – специфического лечения в стационаре (так как туберкулезный процесс не был диагностирован при жизни ребенка), способствовало прогрессированию и генерализации туберкулеза в организме ребенка с последующим летальным исходом.

**При анализе амбулаторной карты и стационарной истории болезни выявлены следующие недостатки:**

1. Ребенку, не привитому в роддоме БСЖ в возрасте 6 мес., не была сделана туберкулиновая проба с целью раннего выявления туберкулеза, а в феврале 1991 года, когда была поставлена реакция Манту с 2 ТЕ – 18 мм, фельдшер не получила от матери заключения фтизиатра и тем самым не проконтролировала, действительно ли ребенок взят на диспансерный учет в противотуберкулезном кабинете. В итоге ребенок не только остался недообследованным, но и не получил необходимую ему вторичную химиопрофилактику.

2. В дальнейшем, когда у ребенка появились резко выраженные явления интоксикации, и мать 8 апреля 1991 года обратилась к фельдшеру за помощью, была допущена ошибка в плане диагностики (был поставлен диагноз пищевой токсикоинфекции), но что более важно, упущено из виду, что ребенок угрожаем по туберкулезу. Тем самым повторно не было проявлено настороженности при данном заболевании.

3. Отсутствовала преемственность между педиатрической участковой и стационарной службами. Не только амбулаторная карта с указанием об отсутствии прививки БЦЖ в роддоме не была передана фельдшером в стационар, но и об этом не было сообщено по телефону в детское отделение районной больницы. Кроме того, ни один из врачей и консультантов, осматривающих ребенка, не обратил внимание на отсутствие знака БЦЖ.

4. Низкое качество обследования ребенка, люмбальная пункция была сделана на 5 сутки и в последующем не повторялась, рентгенограмма органов дыхания проведена на 12 день с момента госпитализации.

5. Появление у ребенка 15 апреля очаговой симптоматики, двузначный цитоз с преобладанием лимфоцитов и отсутствие глюкозы в ликворе не навели ни врачей, ни ученых, ни невролога на мысль о туберкулезной этиологии менингоэнцефалита. Недооценка имеющейся клинической картины привела к тому, что не был даже заподозрен туберкулез и, следовательно, не назначена противотуберкулезная терапия.

6. На обзорной рентгенограмме органов грудной клетки от 23 апреля 1991 года (сделанной на 12-й день пребывания в стационаре) была пропущена выраженная двусторонняя мелкоочаговая диссеминация в легких, характерная для острого милиарного туберкулеза. Допущенная рентгенологом, врачами районной больницы и консультантами грубая ошибка в оценке

рентгенологической картины в легких не позволила заподозрить туберкулез, что способствовало дальнейшей неадекватной врачебной тактике в отношении лечения данного ребенка.

Нами был проведен анализ информативности изменений на рентгенограмме. С этой целью рентгеновский снимок органов грудной клетки был изучен «закрытым» методом, когда рентгенологам и педиатрам детской Республиканской больницы, которые не располагали информацией о клинике и исходе заболевания, клиническим и патологоанатомическим диагнозами, было предложено оценить его и высказать свои предположения. Тем не менее, заключение врачей о возможной прижизненной диагностике туберкулеза легких в данном случае было единодушным.

В патологоанатомическом эпикризе причиной расхождения диагноза указаны «объективные трудности диагностики». Однако трудно согласиться с такой формулировкой. Даже с учетом особенностей течения туберкулезного процесса у детей раннего возраста, следует признать, что у данного ребенка туберкулез протекал типично, но не был диагностирован как по вине участковой службы района, так и врачей стационара. Последние показали не только полное отсутствие знаний о туберкулезе, но и врачебного мышления вообще (неумение собирать эпидемиологический анамнез, недооценка состояния ребенка при поступлении в стационар), размышления же консилиума о нецелесообразности люмбальной пункции у ребенка в бессознательном состоянии, находившегося в токсикозе, при наличии судорог и стойкой гипертермии невозможно комментировать, так как перечислены основные клинические ситуации, при которых люмбальная пункция обязательна.

**Случай следует расценить как запущенный, а смерть ребенка – предотвратимой.**

На виновных наложено административное взыскание.

### **Клинический случай**

Ира 4,5 лет, житель сельской местности.

**Анамнез жизни.** Беременность у матери была первая, протекала с токсикозом второй половины. Ребенок родился в состоянии асфиксии, доношенным массой 3000 г, закричал не сразу. На грудном вскармливании до 6 месяцев. Из роддома выписался на 12 сутки в связи с гипоксически-ишемической энцефалопатией и спастической диплегией. Прививка против туберкулеза не проведена.

Материально-бытовые условия семьи тяжелые. Семья проживала в переполненном общежитии барачного типа, без удобств, в окружении самых разных людей, в том числе и вернувшихся из мест лишения свободы.

Девочка часто болела вирусными заболеваниями, в мае 1990 года перенесла острый гастроэнтерит, затем – коклюш, неврит лицевого нерва, гепатит В, ветряную оспу. В связи с частыми инфекционными заболеваниями постоянно получала медицинский отвод от профилактических прививок.

**Эпидемиологический анамнез.** Контакт с инфекционными больными мать отрицает. Туберкулиновые пробы впервые сделаны в мае и сентябре 1992 года, в марте и сентябре 1993 года. Результаты всех проб – отрицательные. Несмотря на неоднократное лечение в детских стационарах, по поводу частых ОРВИ рентгенологическое обследование органов дыхания не проводилось.

**Анамнез болезни.** Заболела остро 4 апреля 1994 года, когда поднялась температура тела до 38°C, появилась общая слабость, вялость, адинамия. Ухудшился аппетит. Была госпитализирована в детское отделение районной больницы с диагнозом: острая правосторонняя нижнедолевая пневмония, железодефицитная анемия 11 степени, задержка физического развития.

**Настоящее состояние.** При поступлении в стационар состояние ребенка оценивалось как среднетяжелое. Девочка была в сознании, несколько вялая. Правильного телосложения, пониженного питания. Кожные покровы были бледные, отмечался цианоз носогубного треугольника. Катаральные явления были выражены слабо: неяркая гиперемия слизистой ротоглотки, небольшое затруднение носового дыхания. Спустя три дня пребывания в стационаре, когда катаральные явления у девочки исчезли, внезапно развился приступ сильного, беспричинного и непродуктивного кашля.

В легких перкуторно легочной звук, слева – с коробочным оттенком, справа – укорочен в межлопаточном пространстве и ниже угла лопатки. Дыхание жесткое до 34 в одну 1 минуту, справа, ниже угла лопатки, выслушивали мелкопузырчатые, влажные хрипы. Тоны сердца ритмичные, на верхушке сердца выслушивался небольшой систолический шум. Тахикардия до 128 ударов в 1 минуту. Границы сердца – без особенностей.

Живот обычной формы, пальпации доступен во всех отделах. Печень не увеличена, селезенка не пальпировалась. Стул и мочеиспускание - без особенностей.

### **Лабораторное обследование**

*Общий анализ крови* от 4 апреля 1994 года: Нв – 82 г/л, лейкоциты –  $12 \times 10^9$ /л, эозинофилы – 3%, сегментоядерные нейтрофилы – 40%, палочкоядерные нейтрофилы – 12%, лимфоциты – 33%, моноциты – 12%. СОЭ – 18 мм/час.

*Общий анализ мочи* – без патологии

*Рентгенограмма органов грудной клетки* от 8 апреля 1994 года: инфильтрация легочной ткани в прикорневой зоне справа, там же корень расширен, уплотнен, тяжист в хвостовом отделе, не дифференцируется. Заключение: правосторонняя нижнедолевая пневмония.

**Получала лечение:** ампициллин, десенсибилизирующее, общеукрепляющее лечение, витаминотерапию.

19 апреля 1994 года выписана из стационара районной больницы в «удовлетворительном» состоянии как реконвалесцент после острой пневмонии с рекомендациями проконсультироваться в Республиканской детской больнице с гематологом, эндокринологом и генетиком. Контрольные анализы крови и рентгенограмма легких при выписке не сделаны и не были рекомендованы в последующем.

В дальнейшем ребенок педиатрической участковой службой не наблюдался, хотя после выписки из стационара периодически отмечался вечерний субфебрилитет, девочка продолжала оставаться вялой, аппетит был снижен, наблюдали небольшое покашливание.

1 мая 1994 года состояние ребенка резко ухудшилось. Температура тела поднялась до  $39^{\circ}$ – $40^{\circ}$ С, появились головная боль, рвота, не приносящая облегчения. Проводили симптоматическое лечение силами врачей «скорой помощи». Однако состояние девочки не улучшалось. 4 мая 1994 года она была госпитализирована в детское отделение ЦРБ с диагнозом: ОРВИ, тяжелая форма, железодефицитная анемия II степени.

Весь период нахождения в больнице состояние девочки оставалась тяжелым. Продолжала высоко лихорадить, жаловалась на постоянную головную боль, распирающего характера, периодически отмечали рвоту, девочка оставалась вялой. Причем происходило постепенное нарастание тяжести состояния за счет неврологической симптоматики. Начиная с 9 мая, со слов матери, девочка периодически не узнает мать, путается в разговоре, взгляд становится «стеклянным», устремленным в одну точку. Со слов матери лечащий врач трактовал эти изменения как «реакцию на димедрол». С 10 мая появилась рвота «кофейной гущей».

*В этот период ребенок осмотрен консультантами:* неврологом, окулистом, инфекционистом, детским хирургом, которые не выявили очаговых изменений со стороны нервной системы, легких, сердца, почек или других органов, позволяющих объяснить нарастание симптомов интоксикации.

11 мая, учитывая отсутствие эффекта от проводимой терапии (антибиотики широкого спектра действия, дезинтоксикационная, дегидратационная, десенсибилизирующая и симптоматическая терапия), девочка переводится в пульмонологическое отделение Республиканской детской больницы с диагнозом: правосторонняя бронхопневмония, тяжелое течение, железодефицитная анемия II степени, задержка физического развития.

*На приемном покое ребенок осмотрен детским неврологом.* Заключение: у ребенка энцефалическая реакция, менингеальных и патологических симптомов нет. *Консультация окулиста:* ребенок не фиксирует предметы, подвижность обоих глаз в норме, на глазном дне справа сосок бледно-розовый, границы четкие, сосуды сужены; слева – сосок несколько гиперемирован, границы его не совсем четкие. *Гематолог:* железодефицитная анемия II степени. *Рентгенограмма органов грудной клетки* от 11 мая: снижение пневматизации легочной ткани в нижних отделах справа, легочной рисунок остается избыточным и усиленным, корни уплотнены, средостение расширено в средней части за счет тимуса, синусы свободны.

*Общий анализ крови* от 11 мая: Нв – 72 г/л; эритроциты –  $2,4 \times 10^{12}$ /л; СОЭ – 23 мм/час; лейкоциты –  $9,5 \times 10^9$ /л, эозинофилы – 1%; юные нейтрофилы – 10%, палочкоядерные нейтрофилы – 20%; сегментоядерные нейтрофилы – 37%; лимфоциты – 20%; моноциты – 12%.

В связи с тем, что по данным районной СЭС гемокультура дала рост колоний, подозрительных на брюшнотифозные, ребенок 12 мая был переведен в детскую инфекционную больницу с диагнозом: острая полисегментарная правосторонняя пневмония, затяжное течение. Брюшной тиф?, железодефицитная анемия.

При поступлении в реанимационное отделение детской инфекционной больницы диагноз оставлен без изменений. Общее состояние девочки при поступлении оценивали как крайне тяжелое. Ребенок был без сознания, определяли децеребрационную ригидность, наблюдали частые тонические судороги, с двух сторон симптом Бабинского был положительным. Тоны сердца были приглушены, учащены до 134 ударов в 1 минуту. В легких перкуторный звук укорочен в межлопаточном пространстве и ниже угла лопатки справа, при аускультации – 33 дыхания в 1 минуту, в месте укорочения выслушивали влажные единичные хрипы, над остальной поверхностью легких – рассеянные сухие хрипы. Живот при пальпации мягкий, печень выступает на 3,5 см ниже края реберной дуги, селезенка – на 3 см. Диурез снижен.

*Люмбальная пункция* от 13 мая: жидкость вытекает под давлением, опалесцирует, плеоцитоз – 243 клетки (78% лимфоцитов, 22% нейтрофилов), глюкоза – 1,9 ммоль/л, хлориды – 100 ммоль/л, белок – 0,9 г/л, реакция Панди – 4 плюса, фибринная пленка отсутствует, микобактерии туберкулеза не обнаружены.

*На рентгенограмме органов грудной клетки* от 13 мая: на фоне усиленного и избыточного легочного рисунка подозрение на наличие густых просовидных высыпаний, справа в нижней доле – снижение пневматизации легочной ткани, сливающаяся с корнем, легочная ткань эмфизематозна.

*Консультация фтизиопедиатра* от 13 мая. Заключение: первичный туберкулезный комплекс нижней доли правого легкого, осложненный милиарным поражением легких.

К реанимационным мероприятиям была добавлена терапия противотуберкулезными средствами. Диагноз брюшного тифа не подтвердился. Несмотря на проводимое лечение состояние ребенка продолжало ухудшаться и 23 мая наступила смерть от остановки сердца.

#### **Заключительный клинический диагноз**

**Основной:** первичный туберкулезный комплекс нижней доли правого легкого с милиаризацией легочной ткани.

**Осложнения:** туберкулезный менингоэнцефалит, отек мозга, кома 3 степени, гидроцефалия.

**Сопутствующие:** железодефицитная анемия II степени, задержка физического развития.

Патологоанатомический диагноз

**Основной:** первичный туберкулез с гематогенной генерализацией: первичный туберкулезный комплекс нижней доли (S8) правого легкого, казеозно-продуктивный лимфаденит интраторакальных лимфатических узлов, обширная милиаризация легких, печени, селезенки, головного мозга.

**Осложнения:** туберкулезный менингоэнцефалит, отек, набухание тканей головного мозга, бронходулярная фистула в промежуточном бронхе справа.

Анализируя данный случай, весь ход событий представляется в следующем виде: заболевание и последующая смерть ребенка 1990 года рождения от туберкулеза явились следствием того, что будучи не привитой против туберкулеза в роддоме, девочка с сентября 1993 года имела тесный квартирный контакт с соседом, вернувшимся из мест лишения свободы, больным распространенным деструктивным туберкулезом легких, бактериовыделителем. В результате этого ребенок был инфицирован.

Заболевание впервые клинически проявилось в феврале 1994 года в виде острого бронхита. 9 апреля наступила перфорация казеозного бронхопюльмонального лимфоузла (перфорация подтверждена при патологоанатомическом исследовании) справа в просвет промежуточного бронха с развитием специфической пневмонии нижней доли правого легкого и последующей генерализацией туберкулезного процесса в мае 1994 года с исходом в туберкулезный менингоэнцефалит, протекающим при отсутствии менингеальных симптомов.

Характер и особенность клинического течения болезни в данном случае были обусловлены рядом обстоятельств. Во-первых, заболевание развилось на отягощенном преморбидном фоне (перинатальная энцефалопатия с диплегией, гидроцефалия, железодефицитная анемия с 2-х летнего возраста), во-вторых, частые и длительные заболевания (вирусный гепатит в мае 1992 г, неврит лицевого нерва в мае 1993 г, затем коклюш, ветряная оспа в феврале 1994 г. вирусные заболевания верхних дыхательных путей). Это явилось, по-видимому, причиной резкого снижения защитных сил организма с развитием вторичного иммунодефицита. В такой ситуации тесный и длительный контакт с бактериовыделителем вирулентной туберкулезной палочки и отсутствие химиопрофилактики в момент тубинфицирования способствовали прогрессированию и генерализации туберкулезной инфекции в организме ребенка с последующим летальным исходом.



Определенную роль в исходе заболевания сыграло и поздно начатое специфическое лечение (только в реанимационном отделении детской инфекционной больницы).

**При анализе медицинской документации** (амбулаторная карта, три истории болезни детского и инфекционного отделений ЦРБ) выявлен ряд серьезных недостатков.

1. Непривитому БЦЖ в роддоме ребенку в течение двух лет (до 1992 года) туберкулинодиагностику не проводили. До ноября 1991 года девочка перенесла в возрасте 5 месяцев только гастроэнтерит и могла бы быть привита против туберкулеза. Неврологом на предмет снятия противопоказаний от БЦЖ не осматривалась. Только в ноябре 1991 года взята на диспансерный учет гематологом по поводу железодефицитной анемии.

2. Отсутствовало наблюдение за ребенком со стороны фтизиопедиатра на участке, в то время как непривитые в роддоме против туберкулеза дети составляют контингент У1 группы диспансерного учета.

3. Врачи соматического отделения ЦРБ, где ребенок лечился с 4 по 19 апреля 1994 года, не проявили настороженности в отношении туберкулеза (не поставили плановую реакцию Манту с 2ТЕ). И это, несмотря на то, что из истории в историю болезни четко отмечалось, что ребенок не привит в роддоме, отстает в физическом развитии, страдает железодефицитной анемией и переносит пневмонию в момент пребывания в стационаре. Естественно напрашивается вопрос: для чего надо было отмечать в анамнезе каждой истории болезни, что ребенок не привит в роддоме против туберкулеза, если не использовать эти сведения для постановки правильного диагноза? Проведенная в то время туберкулиновая проба помогла бы направить диагностику заболевания в правильное русло, выявив локальную форму туберкулеза задолго до его прогрессирования.

4. Ребенок выписан из стационара 19 апреля с неправомочным диагнозом – «реконвалесцент после пневмонии», так как перед выпиской из стационара контрольный рентгенологический снимок ему сделан не был и не рекомендовался в будущем. Отсутствие контрольного рентгенологического обследования и данных своевременной туберкулинодиагностики не позволило врачам дать правильную оценку «неразрешившейся пневмонии». Поэтому он был направлен в Республиканскую детскую больницу на консультацию только к гематологу, генетику и эндокринологу. Рентгенограмма органов грудной клетки от 8 апреля 1994 года на руки матери не была дана вообще.

5. Во время пребывания ребенка в детском отделении ЦРБ с 4 по 11 мая 1994 года врачи не смогли связать сведения об отсутствии прививки против туберкулеза, контакт с больным туберкулезом, выделяющим вирулентные микобактерии туберкулеза, с наличием выраженного, но неясного интоксикационного синдрома, прогрессирующим ухудшением общего состояния (нарушение сознания, рвота «кофейной» гущей, упорная лихорадка, беспокойство) и стойкими локальными воспалительными изменениями в нижней доле правого легкого на фоне приема антибиотиков широкого спектра действия.

6. Не учтены и не отражены в истории болезни жалобы матери на упорную и сильную головную боль у ребенка, дезориентацию его в пространстве, периодически наступающее состояние протрации.

**Заключение:** смерть данного ребенка от туберкулеза могла быть предотвращена при достаточном профессионализме врачей педиатрической и фтизиатрической служб, а также невролога.

На виновных наложено административное взыскание.

### Клинический случай

Яна, 4,5 лет, житель сельской местности.

**Анамнез жизни.** Ребенок от 5 беременности, 3 физиологичных родов. Родилась доношенной, до 1 года развивалась нормально. В последующем отмечали некоторое отставание в физическом развитии, была пониженного питания. Часто болела простудными заболеваниями. Семья проживала в частном доме. Жилось трудно. Мать не работала, отец последние 3 года с семьей не жил. Отец ребенка, будучи в заключении, перенес закрытую форму туберкулеза легких. Освободился в октябре 1999 года. От стационарного обследования отказался. В амбулаторных условиях прошел флюорографическое обследование, бактериоскопически микобактерии туберкулеза не обнаружены. С ребенком виделся 1–2 раза в месяц, встречи носили кратковременный характер. Мать проходила

рентгенологическое обследование в 1999 году, патологии со стороны органов дыхания не выявлено. Ребенок привит по возрасту, в том числе и против туберкулеза (на левом плече имеется четкий рубчик размером 2 мм). Девочка не организована. Последняя постановка реакции Манту сделана в апреле 1999 года, результат – отрицательный.

Начиная с декабря 1999 года, ребенок начал жаловаться на боли в поясничной области, больше справа. В районной больнице была заподозрена патология со стороны правой почки на основании того, что у старшей сестры ранее уже была диагностирована киста правой почки. Никакого обследования проведено не было в связи с материальными трудностями в семье. Третья сестра здорова.

**Эпидемиологический анамнез.** Контакт с инфекционными больными мать ребенка отрицает. Встречи с отцом, больным туберкулезом носили кратковременный характер 1–2 раза в месяц и были непродолжительными. 3 апреля 2000 года, за 7 дней до настоящего заболевания дети ходили в лес. Спустя 2 дня мать заметила клеща на голове у ребенка, который после обработки его подсолнечным маслом отпал. При надавливании на него, клещ лопнул и из него выделилась кровь. След от укуса обработан раствором йода.

В целом обстановка по заболеваемости клещевым энцефалитом на весну 2000 года была неблагоприятная. Клещей в лесу было много, участились случаи клещевого энцефалита. На наиболее популярных у туристов направлениях для посещения леса была вывешена предупредительная информация об опасности быть укушенным клещом и возможных последствиях.

**Анамнез болезни.** Заболела остро 10 апреля 2000 года, когда повисилась температура тела до 38,4°C при наличии неярко выраженных катаральных явлений. Отмечали заложенность носа, гиперемия слизистых миндалин, небольшое покашливание, светобоязнь, головную боль. Лечили амбулаторно под наблюдением фельдшера. Получала аналгин, ампициллин в таблетках, полоскала рот раствором ромашки. Однако эффекта от проводимой терапии не было и состояние ребенка продолжало ухудшаться. Девочка стала вялой, сонливой, усилилась головная боль и 15 апреля 2000 года была госпитализирована в районную больницу.

**Настоящее состояние** состояние ребенка при поступлении было тяжелое. В сознании. На вопросы отвечает, но на осмотр реагирует возбуждением. Выражена светобоязнь. Резко выражена ригидность мышц затылка. Симптомы Брудзинского и Кернига были положительными слева. Симптом Бабинского слабо положительный с обеих сторон, другие патологические симптомы отсутствовали. Кожа чистая, бледная, сыпи нет. Правильного телосложения, пониженного питания. Периферические лимфатические узлы без особенностей. Зев – неярко гиперемия слизистой глотки. Миндалины рыхлые, налетов нет. Язык несколько суховат, обложен белым налетом. Аппетит снижен, воду пьет неохотно. Тоны сердца ритмичные, приглушены. Пульс 96 ударов в 1 минуту. Границы сердца в пределах возрастной нормы. В легких перкуторно – легочной звук, дыхание жесткое, 24 в 1 минуту, хрипов нет. Живот мягкий, пальпации доступен во всех отделах. Печень пальпировали у края реберной дуги, селезенка не увеличена. Мочеиспускание свободное, стул оформленный.

#### **В районной больнице было проведено обследование**

*Люмбальная пункция* от 15.04.2000. Ликвор вытек под давлением, прозрачный. Содержание глюкозы – 3,0 ммоль/л; белка – 0,066 г/л; цитоз – 5 клеток, все – лимфоциты.

*Люмбальная пункция* от 20.04.2000. Ликвор вытек под давлением, прозрачный. Содержание глюкозы – 4,0 ммоль/л; белка – 0,66 г/л; цитоз – 2 клетки, все лимфоциты.

*Содержание глюкозы крови* от 16.04.2000 – 4,1 ммоль/л, от 20.04.2000 – 3,9 ммоль/л.

*Общий анализ крови* от 15.04.2000: НЬ – 124 г/л, эритроциты –  $4,4 \times 10^{12}/л$ , Нг – 33%, лейкоциты –  $4,4 \times 10^9/л$ , палочкоядерные – 10%, сегментоядерные – 60%, лимфоциты – 26%, моноциты – 2%, эозинофилы – 2%. СОЭ – 7 мм/час

*Общий анализ крови* от 21.04.2000: эритроциты –  $3,25 \times 10^{12}/л$ , НЬ – 100 г/л, лейкоциты –  $3,6 \times 10^9/л$ , палочкоядерные – 7%, сегментоядерные – 64%, лимфоциты – 23%, моноциты – 5%, эозинофилы – 1%, СОЭ – 10 мм/час.

*Время свертывания крови* от 21.04.2000 по Ли Уайту – 7 мин.30 сек.

*Анализ мочи* от 15.04.2000: желтого цвета, относительная плотность – 1.020, белок – 0,033 г/л, глюкоза – 0,5% ацетон – +++++, эпителий плоский – 2–3 в поле зрения, лейкоциты – 7–8 в поле зрения, эритроциты – 10–15 в поле зрения.

*Посев мокроты, смыва трахеи и ликвора* не дали роста патогенной микрофлоры. Бактериоскопически МБТ не обнаружены.

Определение титра антител к вирусу клещевого энцефалита в реакции связывания комплемента дало отрицательный результат. Выделение вируса клещевого энцефалита из крови и ликвора не проводили.

*Консультация окулиста* от 21.04.2000: Диски зрительных нервов бледные, границы четкие, сосуды равномерно сужены.

*ЭКГ* от 18.04.2000. Синусовая тахикардия, вертикальное положение электрической оси сердца, нарушение процессов реполяризации.

*Рентгенологическое обследование.* На обзорной рентгенограмме органов грудной клетки от 18.04.2000 легочные поля прозрачные, легочной рисунок усилен. Корни инфильтрированы, больше слева. С обеих сторон инфильтративные очаговые тени. Синусы свободны, граница четкая. Тень сердца без особенностей. Заключение: двусторонняя бронхопневмония.

*На рентгенограмме костей черепа* в двух проекциях от 18.04.2000 кости свода черепа и швы не изменены. Сосудистый рисунок не прослеживается, имеются множественные пальцевые вдавления, больше в лобной сфере. Турецкое седло малых размеров, обычной формы, спинка его несколько порозна. Основная пазуха слабо пневматизирована. Заключение: явления гипертонии.

**На основании вышеизложенного был поставлен клинический диагноз:** вирусный (клещевой) энцефалит, тяжелая форма, двусторонняя бронхопневмония.

**Получала лечение:** противоклещевой гаммаглобулин, антибиотик – цепорин, инфузионную терапию, включающую в себя внутривенное введение 10% раствора глюкозы, неогемодеза, альбумина, плазмы, коргликона, лазикса, гепарина.

Состояние ребенка продолжало оставаться тяжелым. *Из Республиканского центра были вызваны консультанты – детский инфекционист и детский невролог.* Заключение консультантов: ребенок переносит вирусный энцефалит, тяжелую форму. Подозрение на объемный процесс головного мозга.

В лечение был добавлен гормон – преднизолон.

Состояние ребенка продолжало ухудшаться. Это проявлялось нарастанием неврологической симптоматики, появились аритмия дыхания с апноэ. Приближались выходные дни и поэтому на основании объективных медицинских показаний (тяжесть состояния, сомнения в диагнозе, отсутствие эффекта от проводимой терапии) и корпоративной взаимовыручки (в областном центре лечат лучше, есть реанимационное отделение). Ребенок в пятницу вечером 21.04.2000 был переведен в реанимационное отделение Республиканской инфекционной больницы с **диагнозом:** острый вирусный энцефалит, тяжелая форма. Объемный процесс головного мозга?

При поступлении в состояние ребенка оценивали как крайне тяжелое, кома II степени. Из-за нарастания признаков дыхательной недостаточности, появления аритмии дыхания и апноэ, ребенок был переведен на аппаратное дыхание. Болевая чувствительность сохранена, на укол реагировала вздрагиванием и отведением конечности. Зрачки расширены, S=D, фотореакция отсутствовала. Отмечался гипертонус – децеребрационная ригидность: руки разогнуты и пронираны, ноги вытянуты, стопы находились в положении подошвенного сгибания и повернуты внутрь. Сухожильные рефлексы повышены, без убедительной разницы сторон. Брюшные рефлексы симметричны, живые. Положительными были патологические пирамидные знаки: Бабинского, Шеффера, Гордона с обеих сторон. Периодически отмечали кратковременные тонические судороги кистей и стоп, не переходящие на другие части тела. Кожные покровы чистые, бледные, на щеках периодически появлялся легкий румянец. В легких перкуторно справа в нижних отделах определяли укорочение легочного звука. Там же выслушивали проводные хрипы. Тоны сердца были ритмичны, приглушены, отмечали тахикардию. Живот запавший, мягкий, пальпации доступен во всех отделах. Печень пальпировали у края реберной дуги. Селезенка не увеличена. Самостоятельно не мочилась, мочу выводили через катетер при стимуляции лазиксом. Стула не было.

Дежурным врачом выставляется тот же диагноз, что и в направлении. Интенсивная терапия включает, помимо аппаратного дыхания, усиление антибактериальной терапии за счет назначения цефтриаксона из расчета 100 тыс. ед/кг массы тела, добавление дексаметазона из расчета 2 мг/кг массы, инфузионной терапии (глюкозо-солевые растворы, лазикс, коргликон, альбумин, свежемороженную плазму), симптоматическое лечение.

За последующие субботу и воскресенье состояние ребенка не изменилось, оставаясь крайне тяжелым. В понедельник 24.04.2000 состоялся консилиум. **Перед формулированием заключения была сделана люмбальная пункция (впервые с момента поступления в реанимационное отделение).**

*Люмбальная пункция* от 24.04.2000: ликвор вытекал под давлением, опалесцирующий. Плеоцитоз – 420 клеток (95% – нейтрофильные лейкоциты, 5% – лимфоциты), белок - 1,98 г/л, реакция Панди – +++++, уровень глюкозы – 1,85 ммоль/л.

*Общий анализ крови* от 24.04.2000: эритроциты –  $3,8 \times 10^{12}$ /л, НЬ – 118 г/л, Нt – 0,36%, лейкоциты –  $12,9 \times 10^9$ /л, палочкоядерные – 15%, сегментоядерные – 72%, лимфоциты – 10%, моноциты – 3%, СОЭ – 13 мм/час.

*Биохимические исследования крови* 25.04.2000: уровень мочевины – 26 ммоль/л, креатинин – 0,076 ммоль/л, остаточный азот – 19,0 ммоль/л.

*Иммунограмма* от 24.04.2000: сывороточные иммуноглобулины: А -0,93 г/л, М - 0,85 г/л, G - 9,6 г/л. Т- лимфоциты - 49,8%, Т-хелперы - 32,6%, Т-супрессоры - 17,4%, В - лимфоциты -15,8%.

*Общий анализ мочи* от 24.04.2000: цвет – желтый, мутная, относительная плотность – 1012, белок – 0,066 г/л, глюкоза не определяется. Эпителий плоский – 5–6 в поле зрения, лейкоциты – 10–12 в поле зрения, цилиндры зернистые – 4–5 в поле зрения. Соли в небольшом количестве, оксалаты.

**С учетом результатов исследования люмбальной пункции диагноз изменился: острый гнойный менингоэнцефалит. Вентрикулит? Объемный процесс головного мозга? Двусторонняя очаговая пневмония. Токсическая нефропатия.**

Учитывая гнойный характер воспаления мозговых оболочек, была усилена антибактериальная терапия цефтриаксоном из расчета 200 тыс. ед/кг массы, добавлен гентамицин из расчета 6 мг/кг массы. Инфузионная и дезинтоксикационная терапия оставались в том же объеме.

Однако уточнение диагноза и последовавшее за ним усиление антибактериальной терапии, эффекта практически не дали. Состояние ребенка продолжало оставаться крайне тяжелым. Поэтому 25.04.2000 состоялся повторный консилиум с привлечением «узких» специалистов, предварительным рентгенологическим обследованием органов грудной клетки и люмбальной пункции.

#### **25.04.2000. Заключение «узких» специалистов.**

*Окулист.* У ребенка имеет место неподвижность взора (двусторонняя офтальмоплегия). Зрачки расширены, реакция на свет отсутствует. Склеры прозрачны. На глазном дне с обеих сторон: диски зрительных нервов бледные, наружные границы контурированы, внутренние границы ступенчаты за счет отека (здесь же – сероватость прекапиллярной сетчатки), вены расширены, извиты, артерии сужены.

*ЛОР.* Зев не изменен, слизистая ротоглотки чистая, розовая. Задневерхняя стенка наружного слухового прохода умеренно воспалена. С диагностической целью произведен парацентез справа и слева. При парацентезе – сухой треск барабанной перепонки. Взят посев. Роста бактерий не выявлено.

*Фтизиатр.* На основании анамнеза и объективного исследования можно думать, что ребенок скорее всего переносит острый гнойный менингоэнцефалит. Однако наличие туберкулезного контакта, нерегулярная постановка туберкулиновых проб, длительность интоксикации (со слов матери, плохое самочувствие девочки отмечается с декабря 1999 года), трехзначный плеоцитоз на фоне сниженного уровня глюкозы в ликворе, отсутствие выраженного эффекта от проводимой антибактериальной терапии, данных дополнительных методов исследования – МБТ из ликвора и смывов трахеи, «свежей» туберкулиновой пробы, не позволяет полностью исключить туберкулезную этиологию настоящего заболевания. Рекомендовано добавить специфическое лечение: внутривенное капельное введение 10% раствора изониазида – 2,0 мл на физиологическом растворе – 200,0 мл; через 30 минут – вит. В<sub>6</sub> – внутривенно, все вводить ежедневно. Канамицин – до 350 тыс. 1 раз в сутки внутримышечно в течение 10 дней.

*Нейрохирург.* На основании результатов ЭХО – ЭГ данных за объемный процесс головного мозга на момент осмотра нет.

Рентгенологическое обследование от 25.04.2000. На обзорной рентгенограмме органов грудной клетки пневмоническая инфильтрация справа в верхнем отделе медиально. По основным легочным полям рентгенологическая картина прежняя.

Люмбальная пункция от 25.04.2000: ликвор вытек под давлением, опалесцирующий. Плеоцитоз – 203 клетки (70% – нейтрофильные лейкоциты, 30% – лимфоциты). Содержание белка – 1,99 г/л, реакция Панди – ++, уровень глюкозы – 1,88 ммоль/л.

Глюкоза крови от 25.04.2000 – 4,1 ммоль/л.

Как видно показатели несколько улучшились, но сохранилась общая тенденция превалирования нейтрофилов (70%) над лимфоцитами (30%). Обращало на себя внимание высокое содержание белка и низкий уровень глюкозы (1,8 ммоль/л).

Таким образом, приходилось констатировать, что ребенок продолжает оставаться сложным прежде всего в диагностическом плане. Непонятным было несоответствие между тяжестью состояния, безусловно, вызванным инфекционным фактором (бактериальным или вирусным) и результатами лабораторных исследований.

**Основными обстоятельствами, вызывающими сомнения в правильном диагнозе были следующие**

1. Несмотря на многократные посевы крови, мочи, кала, ликвора не удалось выделить возбудителя заболевания, за исключением эпидермального стафилококка, с которым, однако, реакция агглютинации с сывороткой больной оказалась отрицательной.

2. Отрицательные результаты серологических исследований, проведенные с сывороткой больной в РНГА с бактериальными и вирусными антигенами, невзирая на прошедшие уже 2 недели с момента болезни.

3. Несоответствие между уровнем лейкоцитоза, СОЭ и тяжестью состояния, в то время как сама формула крови характеризовалась резким сдвигом влево, причем, в большей степени характер изменений указывал на бактериальную природу (сегментированные и палочкоядерные нейтрофилы составляли 75–88% против 10–23% лимфоцитов).

4. И, может быть, самое главное, отсутствие хотя бы минимальных положительных изменений в клинической картине заболевания, на фоне проводимой интенсивной терапии.

Все это заставило еще раз проанализировать имеющиеся данные и, прежде всего, учитывая мнение фтизиатра, провести дифференциальную диагностику между вирусной и возможной туберкулезной природой заболевания.

**В пользу вирусной природы заболевания свидетельствовало следующее**

1. Ребенок из неблагополучной семьи (значит, не было соответствующего ухода, питания и режима были частые простудные заболевания, которые привели к вторичному иммунодефицитному состоянию). В такой ситуации информацию матери о развитии и самочувствии ребенка следовало бы воспринимать критически (кто сознается, что не занимался ребенком).

2. Укус клеща (место жительства – эндемичное по клещевому энцефалиту, время укуса – весна, характеризующая размножением клещей, достаточно частые случаи заболевания в данной местности клещевым энцефалитом, сроки возникновения болезни с момента укуса клеща соответствовала срокам инкубационного периода).

3. Клиническая картина полностью укладывалась в клинику вначале вирусного энцефалита, а затем- и гнойного менингоэнцефалита (тяжелое состояние, наличие менингеальных симптомов, судороги, очаговость, повышенные сухожильные рефлексы, наличие патологических знаков).

4. Лабораторное обследование

а) исследование крови – отсутствие лейкоцитоза и повышенной СОЭ в анализах, сделанных в районной больнице, скорее свидетельствовало о вирусной природе заболевания, чем о бактериальной, сдвиг формулы влево - о степени интоксикации. Аналогично можно трактовать и данные люмбальной пункции. Дальнейшие исследования общего анализа крови и результаты исследования люмбальной пункции свидетельствовали о развитии бактериального процесса.

б) анализ мочи – результаты свидетельствовали о токсической нефропатии.

**В пользу туберкулезного процесса свидетельствовало**

1. Наличие общей неблагоприятной эпидемиологической обстановки по туберкулезу.

2. После вакцинации образовался, так называемый «малый знак», рубец размером 2 мм, что говорит о практически неэффективной иммунизации. Вакцинация считается эффективной при наличии рубца от 3 до 9 мм и чем больше длина рубца, тем более напряженный и стойкий поствакцинальный иммунитет.

3. Контакт с больным отцом, который перенес туберкулез.

4. Неблагополучие в семье в материальном плане, значит, плохое питание и уход.

5. Проживание в сельской местности, где контроль за напряженностью противотуберкулезного иммунитета всегда, хуже чем в городе.

6. Длительный период интоксикации в виде плохого аппетита, похудания.

7. Отсутствие эффекта от проводимой терапии антибиотиками широкого спектра действия.

8. Данные рентгенологических исследований, в частности, отмеченное усиление легочного рисунка в прикорневых зонах и инфильтрация корня, больше справа.

9. Низкий уровень глюкозы в ликворе в последние дни жизни и трехзначный плеоцитоз.

#### **Против туберкулезного процесса свидетельствовало**

1. Отец с семьей не проживал, виделся редко, не был бактериовыделителем.

2. Имелось четкое указание на факт укуса клеща, сроки начала заболевания укладывались в инкубационный период.

3. Указание на похудание и снижение аппетита можно трактовать как результат общей жизненной ситуации (в данной сельской местности зарплату не платили в течение 1,5 лет).

4. Данные люмбальной пункции: в начале заболевания, когда клиническая картина была уже развернутой, дважды показывали нормальное содержание глюкозы: 3,0 и 4,0 ммоль/л. В последующем уровень глюкозы был снижен, что нередко наблюдается при тяжелых гнойных менингитах и может расцениваться как показатель тяжести процесса.

Несмотря на различные клинические суждения, были выполнены все рекомендации фтизиатра. Однако состояние ребенка продолжало оставаться крайне тяжелым. Неясным было своеобразное клиническое «безмолвие», когда практически с момента поступления в стационар, отмечалось отсутствие хотя бы минимальных проявлений улучшения состояния. С 25.04.2000 года судороги прекратились. Наблюдали полную неподвижность, крепко сомкнутые губы (казалось, что они даже подвернутую вовнутрь), пронированные кисти рук, стопы в положении подошвенного сгибания и также повернуты внутрь – все это создавало впечатление, что ребенок как бы замыкается в себе, уменьшается в размерах, подтверждая классическое выражение - ребенок «тает» на глазах.

На последней стадии болезни, не получив ни бактериального, ни вирусного подтверждения этиологии заболевания, не выделив бактериоскопически микобактерии туберкулеза из ликвора и смыва с трахеи, большинство инфекционистов, тем не менее, сошлось во мнении, что процесс все-таки носит специфический характер.

#### **29.04.2000 ребенок умер.**

#### **Заключительный клинический диагноз**

**Основной.** Острый менингоэнцефалит неуточненной, возможно туберкулезной, этиологии, тяжелая форма. Кома II степени.

**Осложнения.** Двусторонняя очаговая пневмония, токсическая нефропатия.

**Сопутствующие.** Вторичное иммунодефицитное состояние.

#### **Патологоанатомический диагноз**

**Основной.** Острый гнойно-некротический, преимущественно базальный лептоменингит неуточненной этиологии.

**Фоновое.** Двухсторонний туберкулезный бронхоаденит, инфильтративная форма с прогрессированием в виде единичных отсеков в паренхиме легких.

**Осложнение.** Вторичное иммунодефицитное состояние: атрофия тимуса, гипоплазия лимфоидных фолликулов селезенки и кишечника, гипоплазия лимфоузлов брыжейки. Ателектаз нижней доли левого легкого. Выраженная дистрофия почек, печени, селезенки. Церебральная лейкомаляция. Гипотрофия.

Таким образом в данном случае имеет место расхождение заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов. Причина расхождения – объективные трудности диагностики. Категория расхождения 2 а.

Подводя итог изложенному клиническому случаю, весь ход событий можно представить в следующем виде:

1. Заболевание ребенка туберкулезом внутригрудных лимфатических узлов с прогрессированием (в виде единичных отсеков в легкие) явилось следствием инфицирования девочки микобактериями туберкулеза возможно при контакте с отцом, больным фиброзно-кавернозным туберкулезом легких. Родитель вернулся из мест лишения свободы в ноябре 1999 года. К этому времени в течение нескольких месяцев чувствовал недомогание, отмечался сухой кашель. От стационарного обследования в тубдиспансере отказался, в амбулаторных условиях проведено только

флюорографическое обследование органов грудной клетки и однократное исследование мокроты бактериоскопическим методом на наличие микобактерий туберкулеза (результат отрицательный).

Однако тот факт, что у ребенка развился первичный туберкулез органов дыхания, служит косвенным подтверждением наличия у отца активного туберкулезного процесса в легких. Кроме того, однократный отрицательный анализ мокроты на микобактерии туберкулеза без рентгенографических и бронхологических методов исследования и многократных поисков микобактерии туберкулеза в мокроте бактериоскопически и посевом, не может считаться доказательством отсутствия активности туберкулезного процесса в легких и бактериовыделения.

2. Туберкулез органов дыхания у ребенка развился на фоне слабо выраженного противотуберкулезного иммунитета, выразившегося в некачественно проведенной на участке вакцинации БЦЖ в 1998 году. Об этом свидетельствует отрицательная туберкулиновая проба (март 1999 года) и наличие малого прививочного знака в виде пигментного пятна.

3. Частые, почти ежемесячные ОРВИ, развивающиеся на фоне различных проявлений и симптомов интоксикации (снижение аппетита, повышенная утомляемость, постепенная потеря массы тела, бледность кожных покровов, снижение тургора тканей) явились причиной развития вторичного иммунодефицитного состояния, снижения неспецифической резистентности организма. Это способствовало прогрессированию туберкулеза в виде казеозного перерождения внутригрудных лимфатических узлов и появления очагов диссеминации в легочной ткани.

4. Отсутствие плановой постановки реакции Манту амбулаторной службой (фельдшер, участковый педиатр) с целью раннего выявления туберкулеза в марте 2000 года не дало возможности своевременно выявить у ребенка вираж туберкулиновой пробы и своевременно назначить химиопрофилактику, которая несомненно, сыграла бы положительную роль в предупреждении заболевания туберкулезом. В случае же выявления локального туберкулеза рентгенологически, ребенок был бы госпитализирован для лечения в Республиканский противотуберкулезный диспансер.

5. На участке и в детском отделении районной больницы из-за отсутствия настороженности педиатров на туберкулез, несмотря на сведения об имеющимся туберкулезном контакте, туберкулинодиагностика ребенку не была проведена, не было отражено в истории болезни фактически отсутствие прививочного знака от БЦЖ. Следует также отметить, что туберкулезный анамнез был собран крайне небрежно.

6. И только в Республиканской детской инфекционной больнице, куда ребенок был доставлен 21 марта 2000 года, указание в анамнезе на туберкулезный контакт и отсутствие эффекта от проводимой терапии, послужило основанием для вызова фтизиатра, который, не отрицая наличия у ребенка острого гнойного менингоэнцефалита, заподозрил туберкулезный менингит и назначил специфическое лечение и дополнительное обследование. Последнее не было проведено из-за терминального состояния ребенка, находившегося последние несколько суток на аппаратном дыхании. Туберкулиновая проба не была сделана, так как на фоне указанного состояния информативность ее равна нулю (анергия). На рентгенограммах органов дыхания от 18 и 25 марта 2000 года отсутствовали признаки, на основании которых можно было бы с уверенностью говорить о туберкулезе внутригрудных лимфатических узлов. В диагностике полезным была бы томограмма корня легкого, однако этот метод исследования вообще не был проведен. Следует, по-видимому, согласиться и с тем, что поскольку в течение последних 9 суток ребенок находился в бессознательном состоянии на аппаратном дыхании, обнаружение признаков, характерных для туберкулеза, мало бы повлияло на исход болезни (специфическое лечение ребенок получал уже с момента подозрения на туберкулез).

**Заключение:** заболевание у данного ребенка было выявлено несвоевременно по вине медицинских работников общелечебной сети, что и сыграло роль отрицательного фактора в исходе заболевания. К моменту постановки правильного диагноза и коррекции лечения в детской инфекционной больнице ребенок находился в терминальном состоянии, когда исход заболевания был предрешен. На возникновение и исход заболевания оказали влияния факторы, находящиеся за пределами компетенции медицинских работников района (заболевание отца туберкулезом в местах лишения свободы, неполноценное лечение, отсутствие должного контроля за качеством лечения, низкие материально-бытовые условия жизни ребенка).

#### **Клинический случай**

Саидхан, 1 года 2 мес., житель сельской местности.

**Анамнез жизни:** ребенок родился в июне 1992 года в сельской местности Азербайджана, массой 3100 гр. С момента рождения – на искусственном вскармливании. В роддоме прививки не сделаны. В Крыму ребенок с 4-х месячного возраста /октябрь 1992 года/. Фельдшером и участковым педиатром не наблюдался до февраля 1993года / до 8 мес./.

**Анамнез болезни.** К врачу мать впервые обратилась 22 февраля с жалобами на повышение температуры тела до 38 °С, снижение аппетита, сухой кашель, наличие высыпаний на коже туловища, жидкий стул. В этот же день ребенок был госпитализирован в инфекционное отделение ЦРБ, где находился до 11 марта 1993 года с диагнозом: ОРЗ, двусторонняя мелкоочаговая пневмония, вторичный гастроэнтеритический синдром.

#### **Было проведено обследование**

*Общий анализ крови:* эритроциты  $3,1 \times 10^{12}/л$ ; Hb – 115 г/л; лейкоциты –  $8,8 \times 10^9/л$ , палочкоядерные – 9%, сегментоядерные – 42%, лимфоциты – 41%, моноциты – 8%, эозинофилы – 2%, СОЭ – 18 мм/час.

*Общий анализ мочи* – без особенностей.

*Рентгенограмма органов грудной клетки:* усиление легочного рисунка в прикорневых зонах. Отмечено также, что снимок некачественный.

Ребенок получал антибактериальную /пенициллин/, противовоспалительную и десенсибилизирующую терапию. Под влиянием проведенного лечения состояние его несколько улучшилось, и мать вместе с ним самовольно ушла из стационара домой. Но на участке до июня 1993 года ребенком медицинскими работниками не наблюдался.

Вновь заболел 2 июня, когда повысилась температура тела до 39°С, появился кашель, ребенок стал вялым, ухудшился аппетит. 3 июня 1993 года был госпитализирован в детское инфекционное отделение Центральной районной больницы, где находился до 26 июня с диагнозом: септический процесс, септико-пиемическая форма (пневмония, дерматит, анемия, энтероколит).

При поступлении в инфекционное отделение состояние мальчика оценивали как тяжелое. Ребенок был вялым, пониженного питания, периодически беспокойный. Менингеальных симптомов не было. Катаральные явления со стороны верхних дыхательных путей отсутствовали, слизистая зева обычной окраски. Кожа бледная, на внутренних поверхностях рук, на лице, боковых поверхностях грудной клетки отмечали геморрагическую сыпь. В легких перкуторно легочной звук укорочен в межлопаточном пространстве. При аускультации выслушивали в большом количестве сухие и влажные мелко- и среднепузырчатые хрипы. Тоны сердца были приглушены, на верхушке сердца выслушивали систолический шум, пульс был 122 удара в 1 минуту. Живот слегка вздут, пальпации доступен во всех отделах, умеренно болезненный. Печень пальпировали у края реберной дуги, безболезненна. Диурез снижен. Стул 1-2 раза в сутки со слизью и зеленью.

#### **Лабораторное обследование**

*Общий анализ крови.* Эритроциты –  $2,7 \times 10^{12}/л$ , Hb – 96 г/л, лейкоциты –  $10,2 \times 10^9/л$ , палочкоядерные – 8%, сегментоядерные – 50%, лимфоциты – 31%, моноциты – 10%, эозинофилы – 1%, СОЭ – 19 мм/час.

*Общий анализ мочи.* Цвет – желтый, слегка мутная, относительная плотность – 1.005, белок – следы, эпителий плоский – 3-5 в поле зрения, лейкоциты – 2-3 в поле зрения, соли – оксалаты в небольшом количестве.

*Посевы кала* на кишечную группу роста патогенной флоры не дали.

*Исследования сыворотки крови* на содержание антител к бактериям кишечной группы – результаты отрицательные.

*Рентгенограмма органов грудной клетки:* определяется перибронхиальная, периваскулярная инфильтрация в прикорневых отделах легких, корни инфильтрированы.

Назначенное лечение включало антибактериальную, дезинтоксикационную, противовоспалительную терапию, которая, однако, была неэффективной. Ребенок в течение всего пребывания в стационаре периодически продолжал высоко лихорадить, плохо прибавлял в массе, аппетит оставался сниженным. Тем не менее, в один из периодов мнимого улучшения, мать вновь самовольно унесла ребенка из стационара домой.

Как и в предыдущем случае, после самовольного ухода матери из стационара, ребенка на участке никто не наблюдал. С 26 июня, времени ухода из стационара, ребенок продолжал температурить. Периодически был беспокойным, капризным, аппетит был сниженным. Стул неустойчивый, до 2–3 раз в сутки со слизью и зеленью. Серьезное ухудшение состояния наступило 7 июля, когда температура тела повысилась до 38°С, появились вялость, адинамия, выраженная сонливость, отказ



от еды, 10 июля - рвота. Только 12 июля мать обратилась в районную детскую поликлинику. Мальчик осмотрен двумя педиатрами, которые установили «у длительно болеющего ребенка с интоксикацией неизвестной природы наличие менингеальных симптомов» и поставили диагноз: менингоэнцефалит?, сепсис?

Матери было выдано направление на госпитализацию в детское инфекционное отделение. Несмотря на тяжесть состояния ребенка, мать поступила в соматический стационар только 15 июля.

**Настоящее состояние** при поступлении ребенка оценивали как тяжелое. В сознании, но температура тела была 39°C, отмечали ригидность мышц затылка, рвоту, резкую сонливость, доходящую до спячки. Наблюдали анорексию, плохо пил жидкость. Кожа бледная, цианоз носогубного треугольника. На коже туловища и конечностей – выраженная геморрагическая сыпь. Кашель сухой, упорный. В легких перкуторно легочной звук был укорочен в межлопаточном пространстве и ниже угла лопатки с обеих сторон, при аускультации там же выслушивали сухие и разнокалиберные влажные хрипы с обеих сторон. Границы сердца увеличены: левая на 1,0 см, верхняя – на 0,7 см. Тоны сердца приглушены, систолический шум на верхушке сердца, тахикардия до 143 ударов в 1 минуту. Живот несколько вздут, пальпации доступен во всех отделах, печень выступала из-под края реберной дуги на 2,5 см, край острый, мягкий, безболезненный. Селезенка выступала на 2,0 см. Мочеиспускание свободное, диурез снижен. Стул 2-3 раза, кашицеобразный со слизью.

#### **Лабораторное обследование от 15 июля**

*Общий анализ крови.* Эритроциты –  $2,5 \times 10^{12}/л$ , Hb – 95 г/л, лейкоциты –  $12,8 \times 10^9/л$ , палочкоядерные – 10%, сегментоядерные – 66%, лимфоциты – 8%, моноциты – 16%, СОЭ – 26 мм/час.

*Общий анализ мочи.* Цвет желтый, мутная, относительная плотность 1.014, белок – следы, эпителий плоский – 3–4 в поле зрения, лейкоциты – 5–6 в поле зрения, соли оксалаты в большом количестве.

*Рентгенограмма органов грудной клетки:* имеется инфильтрация в верхней доле (S3) слева, корни расширены и инфильтрованы.

На основании клинических проявлений болезни и лабораторных данных был поставлен **диагноз:** острая очаговая пневмония, затяжное течение, осложненная кардиореспираторным синдромом, инфекционно-токсический миокардит, гиповитаминоз, аллергический диатез, рахит период реконвалесценции, дисбактериоз.

Из обследования ребенку больше ничего проведено не было, «узкими» специалистами не осмотрен.

В последующие дни (16, 17, 18 июля) состояние ребенка оставалось тяжелым. Консультантами не осматривался. По отрывочным и неполным ежедневным записям в дневниках невозможно точно представить истинную динамику процесса, наличие или отсутствие менингеальных и других симптомов в истории болезни не отмечено, не отражена степень сознания и т.д. Тем не менее, даже по имеющимся скудным сведениям, указанным в эти дни, очевидно, что происходит ухудшение состояния, в основном, за счет нарастания неврологической картины. Развилось косоглазие слева, появились птоз слева (описанный в дневнике как «отек левого верхнего века»), судорожные подергивания мышц конечностей, гиперестезия кожи, «гипертонус мышц туловища».

19 июля состояние ребенка оценивали как крайне тяжелое. Созывается консилиум в составе зав. детским отделением, окулиста, невролога и детского фтизиатра.

*Осмотр окулиста:* глазная щель д > s, частичный птоз слева, нистагм, левостороннее сходящееся косоглазие, глазные яблоки плавающие, зрачки узкие, реакция на свет вялая, диски зрительных нервов бледные, границы тяжистые, сосуды обычные, роговицы большие, при осмотре глазного дна – на свет не реагирует.

**Заключение:** заподозрена энцефалитическая реакция на фоне пневмонии и септического состояния, менингизм?, врожденная глаукома?.

Заключение детского инфекциониста и невролога приведены не были.

Произведена *люмбальная пункция.* Жидкость вытекала под давлением, была прозрачной, цитоз – 65 клеток (все – лимфоциты), глюкоза – 2,4 ммоль/л, белок – 0,3 г/л, хлориды – 116,6 ммоль/л, реакция Панди – ++.

*Общий анализ крови.* Эритроциты –  $2,5 \times 10^{12}/л$ , Hb – 88 г/л, лейкоциты –  $3,7 \times 10^9/л$ , палочкоядерные – 15%, сегментоядерные – 50%, лимфоциты – 14%, моноциты – 21%, СОЭ – 6 мм/час. Глюкоза крови – 4,6 ммоль/л.

В процессе консилиума была получена дополнительная информация: отец ребенка в течение последних двух месяцев обследовался и наблюдался в районном противотуберкулезном стационаре с целью дифференциальной диагностики абсцесса верхней доли правого легкого и инфильтративного процесса в фазе распада. И только 13 июля, во время консультации в Республиканском противотуберкулезном диспансере бактериоскопически в мокроте обнаружены микобактерии туберкулеза.

*На основании клиники, лабораторных данных и дополнительных сведений, консилиум заподозрил туберкулезный менингит, и ребенок был переведен в Республиканский противотуберкулезный диспансер.*

При поступлении в стационар состояние ребенка было крайне тяжелым. Мальчик без сознания, отмечали постоянные тонические судороги, выражен верхний спастический тетрапарез, децеребрационная ригидность, гидроцефалия, положительный симптом Бабинского с обеих сторон, поверхностная чувствительность отсутствовала, мозжечковые симптомы не определялись. На коже туловища и конечностей мелкоточечная геморрагическая сыпь. Тоны сердца приглушены, брадикардия до 74 ударов в 1 минуту. В легких перкуторно укорочение легочного звука с обеих сторон, аускультативно - сухие и мелко-среднепузырчатые влажные хрипы. Печень выступала на 4,0 см из-под края реберной дуги, селезенка – на 3,5 см. Отмечали анурию.

#### **Лабораторное обследование** от 20 июля

*Общий анализ крови.* Эритроциты –  $2,2 \times 10^{12}/л$ , Нб – 80 г/л, лейкоциты –  $5,0 \times 10^9/л$ , палочкоядерные – 18%, сегментоядерные – 39% лимфоциты – 22%, моноциты – 21%, СОЭ – 7 мм/час.

*Лумбальная пункция.* Жидкость вытекала под давлением, была прозрачной, слегка опалесцировала, глюкоза – 1,4 ммоль/л, хлориды – 80 ммоль/л, фибриновая пленка – +, реакция Панди – +++++.

*В аспирате слизи из трахеи* простым методом выделены микобактерии туберкулеза.

*На рентгенограмме органов грудной клетки* – тотальная милиарная диссеминация на фоне туморозно измененных и инфильтрированных корней легких, в левой верхней доле инфильтрация легочной ткани сливается с корнем.

**На основании клиники и лабораторных методов исследования был поставлен диагноз:** первичный туберкулезный комплекс верхней доли (пневмоническая стадия) левого легкого с тотальным поражением внутригрудных лимфоузлов в фазе инфильтрации, БК +(скопически), осложненный милиарной диссеминацией легких, менингоэнцефалитом, гидроцефалией, атрофией зрительных нервов, тетрапарезом.

**Впервые ребенку была назначена массивная специфическая терапия** и продолжено дезинтоксикационное, противовоспалительное, десенсибилизирующее лечение, которое проводилоли не только в детском отделении республиканского противотуберкулезного диспансера, но и в реанимационном отделении детской инфекционной больницы.

Несмотря на проводимое лечение, спустя месяц, 21 сентября на фоне нарастающей сердечно-сосудистой и дыхательной недостаточности, отека мозга наступила смерть. От вскрытия родители категорически отказались.

**Заключение:** заболевание и смерть ребенка явились следствием того, что будучи непривитым против туберкулеза в роддоме, мальчик инфицировался микобактериями на первом году жизни от отца, больного открытой формой туберкулеза

Учитывая, что у отца микобактерии туберкулеза выявлены скопически, можно предположить массивный характер инфицирования, а отсутствие химиопрофилактики в момент инфицирования и поздно начатое специфическое лечение способствовали прогрессированию и генерализации туберкулеза с последующим летальным исходом.

**При анализе медицинской документации** были выявлены серьезные недостатки в диагностике данного заболевания и в наблюдении за ребенком.

1. Фельдшер не имел сведений из сельсовета о прибывающих на участок семьях, поэтому не вел учет детей, впервые поступивших на участок, и не осматривал их в плановом порядке.

2. Участковый педиатр, зная, что ребенок не привит в роддоме, о чем свидетельствовало и отсутствие поствакцинального рубца (еще хуже, если не знал), не ставит ему туберкулиновую пробу, несмотря на то, что мальчик прибыл из неблагополучного по туберкулезу региона (Азербайджана) и проживал в социально неблагополучной семье (отсутствие постоянной работы, бедность, неустроенность).

3. Отсутствовала настороженность на туберкулез у врачей инфекционного и соматического стационаров Центральной районной больницы, так как никто из них не обратил внимание на отсутствие знака БЦЖ у ребенка. Следует подчеркнуть, что сведения об отсутствии прививки в роддоме были отражены во всех первичных поликлинических документах. Особенно это касается повторного поступления в детское инфекционное отделение, где мальчик находился в течение месяца с интоксикационным синдромом неясной этиологии и отсутствием выраженного эффекта от проводимого лечения антибиотиками широкого спектра действия (длительная лихорадка, прогрессирующая анемизация на фоне стойких воспалительных изменений в корнях легких).

4. После самовольного ухода матери из стационара как в первом, так и во втором случае отсутствовало наблюдение за ребенком на участке фельдшером и педиатром, несмотря на неуточненный диагноз и несвоевременное прекращение лечения.

5. При третьем поступлении в стационар (детское соматическое отделение) некачественный сбор анамнеза и жалоб у матери привел к незнанию лечащим врачом того факта, что уже в течение недели у ребенка наблюдается общемозговая симптоматика (лихорадка, сонливость, отсутствие аппетита, тошнота, позывы на рвоту) и что ребенок 12 июля осматривался в детской консультации педиатром и фтизиатром, которыми уже тогда был заподозрен менингоэнцефалит, туберкулезная этиология которого не исключалась.

6. Низкий уровень качества клинического осмотра ребенка в стационаре. Так, с 16 по 18 июля не описаны менингеальные симптомы, хотя они уже были отмечены 15 июля еще при поступлении, не было системы в описании неврологического статуса, не оценена степень нарушения сознания, наличие косоглазия, гидроцефалии, отсутствие зрительной реакции ребенка на окружающие предметы. Кроме того, неправильной была оценка картины крови, где наличие лимфопении, моноцитоза на фоне анэозинофилии, прогрессирующей анемии и гипореактивной СОЭ являлись патогномичными симптомами для генерализованной туберкулезной инфекции. Следует также отметить позднее привлечение «узких» специалистов (невролога, окулиста, детского инфекциониста) и низкое качество их консультаций.

7. На обзорной рентгенограмме органов грудной клетки от 15 июля была пропущена тотальная милиарная диссеминация в обоих легких. Допущенная рентгенологом грубая ошибка в диагностике туберкулеза легких привела к несвоевременной диагностике и неадекватной врачебной тактике.

Исходя из приведенных данных, следует считать, что смерть ребенка могла быть предотвратима при достаточной профессиональной подготовке педиатров, фтизиатра, рентгенолога и постоянной настороженности на туберкулез работников общелечебной сети.

Случай расценен как запущенный, смерть ребенка была предотвратимой. Приказом на виновных наложено административное взыскание.

### Клинический случай

Света И., 3,5 лет, жительница города.

На приемный покой клинической детской больницы машиной «скорой помощи» доставлена девочка 3,5 лет, вместе со старшим братом 14 лет.

**Жалобы:** на боли в животе без четкой локализации, неоднократную рвоту, повышение температуры тела до 39,9°C, нечастый влажный кашель, слабость, недомогание, отсутствие аппетита.

**Анамнез жизни:** девочка – четвертый ребенок в семье. С рождения находилась на искусственном вскармливании. Ранний анамнез без особенностей. Привита по возрасту. Пробы Манту с 2 ТЕ не проводили 2 года. Аллергоанамнез отсутствует. Травм, операций не было. Родители ребенка страдали алкоголизмом, дядя девочки болен открытой формой туберкулеза.

**Анамнез заболевания:** девочка больна около трех недель, когда на фоне нормальной температуры тела появился нечастый влажный кашель в течение всего дня и насморк. Врачом не осматривалась, лечение не получала. Четыре дня назад ребенок категорически отказывался от еды, ссылаясь на боли в животе, отмечалась неоднократная рвота. К врачу не обращались. Накануне вечером состояние девочки резко ухудшилось: повысилась температура тела до 38,2°C, усилились боли в животе, участилась рвота до 7 раз за вечер. Утром Света осмотрена хирургом республиканской детской больницы. Исключена острая хирургическая патология грудной и брюшной полостей, но на обзорной рентгенограмме органов грудной клетки выявлены множественные мелкоочаговые одинаковых размеров (до 3 мм) тени с обеих сторон по всем полям

легких, более выраженные в медиальных зонах, корни легких не дифференцировались за счет сердечной тени. Для дальнейшего обследования и лечения девочка направлена в пульмонологическое отделение детской горбольницы.

**Настоящее состояние.** На приемный покой ребенок доставлен братом на руках. Девочка негативна, не вступает в контакт, на вопросы брата отвечает односложно и неохотно. Частота дыханий 40 в 1 минуту, превалирует экспираторная одышка, пульс до 96–100 ударов в 1 минуту, температура 37,9°C, масса 15,5 кг, рост 100 см. Общее состояние ребенка дежурным врачом расценено как средней тяжести. Девочка в сознании, менингеальных знаков нет. Обращали на себя внимание бледность кожных покровов и выраженная венозная сеть в области висков и на передней поверхности грудной клетки, акроцианоз. При осмотре выявили расширенную капиллярную сеть в верхней трети межлопаточного пространства. Подкожно-жировой слой был выражен слабо, распределен равномерно. Тургор тканей снижен. Знак БЦЖ на плече 2 мм. Пальпировали мелкие, плотные, подвижные, безболезненные периферические лимфатические узлы передней и заднешейной групп, подмышечные, паховые – размером 0,8–1,2 см, подчелюстные – размером 1,0–1,5 см. Миндалины рыхлые, задняя стенка глотки зернистая. Язык густо обложен белым налетом. Носовое дыхание затруднено, отделяемого из носа нет. Грудная клетка не увеличена в размере, имеет конусовидную форму. Обе половины симметрично участвуют в акте дыхания. Перкуторно над легкими в задненижних отделах отмечалось незначительное укорочение перкуторного звука. Аускультативно на фоне жесткого дыхания, которое равномерно проводилось по всем полям, выслушивали небольшое количество рассеянных влажных мелкопузырчатых хрипов, преимущественно при покашливании. Перкуторно границы относительной сердечной тупости возрастные. Аускультативно тоны сердца ритмичные, выслушивается негрубый систолический шум на верхушке сердца и акцент второго тона на легочной артерии. Grimасой неудовольствия девочка реагировала на пальпацию печени. Живот слегка вздут. Печень на 4 см выступает из-под края реберной дуги, печеночный край острый. Пузырные симптомы отрицательные. Селезенка не пальпируется. Мочится часто, небольшими порциями. Стул ежедневный, оформленный. **На приемном покое выставлен диагноз: двусторонняя очаговая пневмония, осложненная абдоминальным синдромом, ДНО. Реактивная гепатомегалия.**

**Назначено лечение:** антибактериальные препараты внутримышечно – ампициллин по 500 тыс. 3 раза в сутки и цефалотин 1 млн 2 раза в сутки. Перорально - мукалтин, карсил, аспаркам в возрастных дозах.

Несмотря на проводимую терапию ночью состояние девочки ухудшилось – высоко лихорадила (до 39,5°C), появилась боль в правом ухе, усилился кашель, была однократная рвота.

#### **Лабораторное обследование**

*Общий анализ крови.* Гемоглобин – 86 г/л, эритроциты –  $3,6 \times 10^{12}/л$ , цветной показатель – 0,7, лейкоциты –  $4,0 \times 10^9/л$ , СОЭ – 4 мм/ч, палочкоядерные – 24%, сегментоядерные – 49%, эозинофилы – 3%, лимфоциты – 13%, моноциты – 1%.

*Общий анализ мочи* без существенных изменений, но выявлен ацетон ++.

Изменений со стороны *биохимических показателей* не выявлено.

*На ЭКГ:* перегрузка правых отделов сердца.

*На УЗИ* гепатобилиарной системы отмечено увеличение всех размеров печени, ее паренхима диффузно неоднородная, умеренно повышенной эхоплотности. Селезенка увеличена на 1,5 см. Определялось также уплотнение паренхимы по наружному контуру. Патологических изменений со стороны сердца при ультразвуковом исследовании не выявлено.

*Осмотрена ЛОР-врачом:* острый катаральный средний отит справа, явления туботита слева.

Для исключения туберкулезного процесса *сделана проба Манту* с 2 ТЕ.

В течение последующих двух дней проводится дезинтоксикационная инфузионная терапия, однако состояние девочки было без положительной динамики (продолжает высоко лихорадить). На контрольной рентгенограмме (через 3 дня от момента поступления) положительной динамики также не отмечается. В нижнемедиальных зонах определяются участки мелкобуллезной эмфиземы. Корни бесструктурные, синусы свободны. Результат пробы Манту с 2ТЕ через 72 часа отрицательный. После осмотра фтизиатра на 4-е сутки девочка переведена в республиканский противотуберкулезный диспансер с **диагнозом:** милиарный туберкулез легких в фазе инфильтрации. Реактивная гепатоспленомегалия. Гипохромная анемия II степени. Острый катаральный отит справа, туботит слева. Кетоацидоз.

Учитывая данные клиники, дополнительных методов исследования, дифференциальный диагноз следовало проводить между двусторонней пневмонией, милиарным туберкулезом легких и сердечной недостаточностью.

**В пользу диагноза пневмонии свидетельствовало**

1. Острое начало.
2. Фебрильная лихорадка свыше 3 дней.
3. Наличие интоксикации.
4. Наличие катаральных явлений со стороны ЛОР-органов.
5. Укорочение перкуторного звука над легкими.
6. Наличие влажные мелкопузырчатых хрипов.
7. На обзорной рентгенограмме органов грудной клетки – мелкоочаговые инфильтративные тени.

**Против пневмонии свидетельствовало**

1. Отсутствие локальных изменений при перкуссии и аускультации.
2. Несоответствие между аускультативными данными и рентгенологической картиной в легких.
3. Отсутствие характерных воспалительных изменений в анализе периферической крови.

**В пользу диагноза милиарного туберкулеза говорило**

1. Контакт с больным туберкулезом, БК (+).
2. Отсутствие положительной динамики от трехдневного курса лечения двумя антибиотиками широкого спектра действия.
3. Наличие интоксикации (слабость, вялость, быстрая утомляемость, снижение аппетита).
4. Выраженная одышка.
5. Маленький рубец БЦЖ.
6. Отсутствие постановки пробы Манту в течение 2х лет.
7. Низкая чувствительность к туберкулину.
8. Диффузный характер поражения легочной ткани и наличие скудной аускультативной картины.
9. Рассеянные мелкоочаговые тени одинаковых размеров (до 3 мм) с обеих сторон симметрично.
10. Отсутствие лейкоцитоза в периферической крови при наличии лимфопении.
11. Умеренно выраженный гепатолиенальный синдром.
12. Плотные увеличенные периферические лимфоузлы.

**В пользу сердечной недостаточности могло говорить**

1. Систолический шум на верхушке сердца.
2. Расширение границ тени сердца на обзорной рентгенограмме органов грудной клетки.
3. Диффузный мелкоочаговый характер теней на рентгенограмме органов грудной клетки, более выраженный в нижнемедиальных зонах.
4. Увеличение печени, отсутствие воспалительных изменений в периферической крови.

**Против диагноза сердечной недостаточности свидетельствовало**

1. Отсутствие патологических изменений при ультразвуковом исследовании сердца.
2. Увеличение селезенки.
3. Отсутствие пастозности и отеков тканей.
4. Скудность аускультативной картины в легких.
5. Наличие интоксикации и лихорадки.

Таким образом, ребенку из асоциальной семьи, на 4-е сутки с учетом контакта с больным туберкулезом БК (+), характерной клиники (подострое начало, наличие интоксикации, диффузный характер воспалительных изменений в легких со скудной аускультативной картиной), малого рубца БЦЖ – 2 мм, отсутствия проб Манту с 2ТЕ в течение 2-х лет, отсутствия положительной динамики от применения антибиотиков широкого спектра действия и дезинтоксикационной терапии был выставлен диагноз: **милиарный туберкулез легких в фазе инфильтрации.**

Спустя 2 года девочка находится на диспансерном учете у фтизиатра, жалоб не предъявляет, развивается в соответствии с возрастом.

### **Клинический случай**

Катя, 2 месяца, жительница города.

**Анамнез жизни.** Девочка родилась 14.01. 2000г., 8-месячной массой 2400г, на дому. Роды принимал фельдшер. 14 января мать с ребенком доставлена в роддом, где девочке была сделана вакцинация БЦЖ (атрофический рубчик 2мм). 18 января выписана из роддома с диагнозом:

задержка внутриутробного развития по гипертрофическому типу, группа риска по родовому травматизму и инфицированию (10 дней получала амбулаторно гентамицин).

**Анамнез болезни.** Заболела 17 марта. У ребенка поднялась температура тела до 36,5°C, появился сухой кашель, катаральные явления. **С диагнозом острый фарингит, гипотрофия, анемия** - направлена в детское отделение ЦРБ. Ребенок оставлен в детском отделении по просьбе бабушки, которая ходатайствовала о нахождении ребенка в детском отделении до года с последующим оформлением в Дом малютки по причине отказа матери от ребенка. Мать ребенка находилась в терапевтическом отделении ЦРБ по поводу плевропневмонии, туберкулеза легких?

**Настоящее состояние:** 17 марта при поступлении (больна 2 дня), состояние средней степени тяжести, температура 37,0°C, масса – 3500г, менингеальных знаков нет, зев гиперемирован, из носа выделяется серозное отделяемое, частота сердечных сокращений - 144 удара в 1 минуту, частота дыханий - 42 в 1 мин. При аускультации в легких определяется жесткое дыхание.

#### **Лабораторное обследование**

*Общий анализ крови.* Нв – 109 г/л, эритроциты –  $3,4 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты –  $10,7 \times 10^9$ /л, эозинофилы – 3%, палочкоядерные – 9%, сегментоядерные – 42%, лимфоциты 43%, моноциты – 3%, СОЭ – 18 мм/час.

**Был поставлен диагноз:** острый фарингит, перинатальное поражение нервной системы, синдром пирамидной недостаточности.

В плане обследования были назначены кровь на австралийский антиген, реакцию Вассермана, ВИЧ.

**Получала лечение:** интерферон, парацетамол, мультитабс, бронхосан, диазолин; КУФ носа и зева, щелочные ингаляции.

18 марта *осмотрена зав.отделением:* общее состояние средней степени тяжести, температура 37,7°C, вес 3500г, слезотечение, сухой кашель, капризная, зев гиперемирован, тургор тканей снижен, в легких жесткое дыхание, проводные хрипы, частота сердечных сокращений – 142 удара в 1 мин, частота дыхания – 40 в 1 мин, печень +1 см. **Диагноз:** ОРВИ (аденовирусная инфекция), перинатальное поражение нервной системы, пирамидная недостаточность, железодефицитная анемия I степени.

20 марта – обоснование диагноза (см. диагноз от 18 марта), общее состояние и объективный статус прежние, общий анализ крови: Нв – 109 г/л, эритроциты –  $3,3 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты –  $8,0 \times 10^9$ /л, эозинофилы – 1%, палочкоядерные – 1%, сегментоядерные – 2%, лимфоциты – 80%, моноциты – 16%, СОЭ – 9 мм/час.

21–27 марта температура тела стойко нормальная, общее состояние средней степени тяжести, частота сердечных сокращений – 132–138 ударов в 1 мин, чистота дыхания – 36–42 в 1 мин, носовое дыхание затруднено, дыхание в легких жесткое, хрипов нет. Печень, селезенка не увеличены. Стул, мочеиспускание регулярные.

27 марта у ребенка взята кровь на ВИЧ.

28 марта в дневнике появляется запись, что ребенок плохо прибавляет в весе (3500 г при поступлении, 3550 – 28 марта).

30 марта назначен ампициллин в/м, ферумлек, в/в глюкоза с вит. С, вит. В<sub>1</sub> В<sub>6</sub> в/м.

31 марта состояние средней степени тяжести, ребенок бледен, вялый, срыгивает. Стул кашицеобразный. Объективный статус прежний.

1 апреля, 4 апреля, 6–7 апреля – состояние средней степени тяжести, плохо прибавляет в весе.

10 – 11 апреля состояние средней степени тяжести, вновь появился малопродуктивный кашель, над легкими - проводные и сухие хрипы.

12 апреля – обход зав. отделением: состояние ребенка средней степени тяжести, несмотря на антибактериальную терапию положительной динамики от лечения нет, отмечаются влажный кашель, одышка в покое без признаков интоксикации, ребенок активно сосет, но вес не набирает; в легких наличие мелкопузырчатых хрипов в верхних отделах слева и нижних справа, укорочение перкуторного звука в верхних отделах правого и нижних - левого легкого, бронхиальное дыхание справа вверху и ослабленное – над остальными отделами. Частота дыхания – 66 в 1 минуту, частота сердечных сокращений – 166 ударов в 1 минуту; живот мягкий, безболезненный, печень + 1,5 см, селезенка - у края реберной дуги; на рентгенограмме органов грудной клетки признаки двусторонней пневмонии, перисцистирита справа, инфильтративный туберкулез? (учитывая заболевание матери). Консультация фтизиатра: к лечению добавить гентамицин, эритромицин,

бромгексин; проведена беседа с отцом ребенка о необходимости взятия анализа крови на ВИЧ, согласие отца получено.

12 апреля консультация фтизиатра: клинически двусторонняя острая мелкоочаговая вялотекущая пневмония; учитывая в анамнезе экссудативный плеврит у матери, вялое течение пневмонии у ребенка при выраженных рентгенологических изменениях в легких с небольшими явлениями интоксикации, отсутствие положительной рентгенологической динамики, необходимо исключить хронические инфекции (туберкулез, ВИЧ); сделать реакцию Манту с 2ТЕ, взять кровь на ВИЧ, мазок из зева ребенка на МБТ, флюорографию органов грудной клетки отца, бабушки, деда

13 апреля – этапное обоснование диагноза. (см. диагноз от 12 апреля).

14 апреля – состояние средней степени тяжести, температура 37,6°C, дыхание через нос затруднено, частота сердечных сокращений – 142 удара в 1 минуту, чистота дыхания – 64 в 1 минуту, обилие катаральных явлений в легких. Сделана реакция Манту с 2 ТЕ.

15 апреля – осмотр зав.отделением состояние средней степени тяжести, повышение температуры тела до 37,8°C, мучительный сухой кашель, активно сосет, частота сердечных сокращений – 168 ударов в 1 минуту, чистота дыхания – 66 в 1 минуту, однако несмотря на проводимое лечение состояние ребенка в динамике постепенно ухудшается (стойкая субфебрильная температура, в весе не прибавляет, на слизистой полости рта – творожистые налеты молочницы. При аускультации слева дыхание ослаблено, справа на уровне лопатки определяется бронхиальное дыхание. Печень +3 см, селезенка + 2 см. Нв увеличился с 81 г/л от 28 марта до 121 г/л 15 апреля. На рентгенограмме органов грудной клетки от 14 апреля определяются явления периссиссурита и сливная очаговость справа, слева – пневмоническая инфильтрация нижней доли. В связи с ухудшением общего состояния добавлена дезинтоксикационная терапия, эуфиллин, кортикостероиды, цефазолин, никотиновая кислота, фенкарол, вит. А, линекс, обработка полости рта содовым раствором.

15 – 18 апреля – общее состояние ребенка улучшилось, температура нормализовалась, одышка уменьшилась до 54 дыханий в 1 минуту, частота сердечных сокращений – 140 в 1 минуту, периодически на фоне ослабленного дыхания прослушиваются сухие и мелкопузырчатые влажные хрипы; общий анализ крови от 15 апреля: Нв – 121 г/л, эритроциты –  $3,6 \times 10^{12}/л$ , лейкоциты –  $7,4 \times 10^9/л$ , эозинофилы – 3%, палочкоядерные – 6%, сегментоядерные – 42%, лимфоциты – 41%, моноциты – 9%, СОЭ – 12 мм/час; от 25 апреля - Нв – 80 г/л, эритроциты –  $2,3 \times 10^{12}/л$ , лейкоциты –  $12 \times 10^9/л$ , эозинофилы – 2%, палочкоядерные – 6%, сегментоядерные – 51%, лимфоциты – 34%, моноциты – 8%, СОЭ – 12 мм/час.

26 апреля осмотр ребенка врачом из Центра по борьбе со СПИДом. **Заключение:** с ведением ребенка согласна; учитывая анамнез (ребенок рожден от матери с серо-позитивным результатом ИФА), результаты крови, взятые у ребенка – позитивный результат ИФА, данные осмотра (вялотекущая пневмония, обширная молочница, упорные опрелости, лимфоаденопатия, неврологические изменения, плохую прибавку в массе, можно предположить ВИЧ-инфицирование ребенка. Необходимо наблюдение (кровь в динамике, биохимическое исследование крови, иммунограмма); для профилактики развития пневмоцистной пневмонии был назначен бисептол 200 по 5 табл. в течение 2 недель. **Предварительный диагноз** – неопределенная латентная инфекция, двусторонняя пневмония, кандидоз полостей; сероконтроль на ВИЧ 1 раз в 3 месяца.

26 апреля – 5 мая находилась в детском инфекционном отделении ЦРБ, т.к. перевод ребенка в детскую инфекционную больницу г. Симферополя был задержан по техническим причинам. Объективный статус за это время был без ухудшения.

5 мая при поступлении в детскую инфекционную больницу г. Симферополя: температура тела нормальная, девочка истощена, дефицит массы 24%, подкожно-жировой слой практически отсутствует, вялая, выражена периферическая лимфаденопатия, бледность, периорбитальный цианоз и цианоз носогубного треугольника, выслушиваются мелкопузырчатые влажные хрипы с обеих сторон, одышка, систолический шум на верхушке сердца, печень +3 см, селезенка + 1,5 см, общий анализ крови: Нв – 86 г/л, эритроциты –  $3,3 \times 10^{12}/л$ , палочкоядерные – 17%, лимфоциты – 39%, СОЭ – 22 мм/час. На рентгенограмме органов грудной клетки от 5 мая та же картина, что и 14 апреля (описание см. выше).

**Диагноз при поступлении в Республиканскую детскую больницу:** врожденная ВИЧ-инфекция, СПИД ассоциированный комплекс (двусторонняя пневмония, дисбактериоз, кандидоз ротовой полости, генерализованная лимфаденопатия, гипотрофия 2 ст., анемия 1 ст.).

Назначено лечение: цефотаксим, гентамицин, симптоматическая и витаминотерапия.

Учитывая наличие туберкулеза у матери и деда, 6 мая вызван на консультацию фтизиатр из РПТД, назначивший мазки из зева и исследование промывных вод бронхов на МБТ 3-кратно. В мазках из зева от 11 и 12 мая бактериоскопически выделены микобактерии туберкулеза единичные и группами до 20 в поле зрения. На рентгенограмме органов грудной клетки от 12 мая – отрицательная динамика в виде нарушения бронхиальной проходимости в левом легком.

15 мая после консультации фтизиатра ребенок переведен в детское отделение РПТД на стационарное лечение с **диагнозом: врожденная ВИЧ-инфекция, стадия СПИД (первичный тубкомплекс верхней доли правого легкого с поражением лимфатических узлов левого средостения, нарушением бронхиальной проходимости и бронходулярным свищом МБТ (+) бактериоскопически 1Агр. Д/у); двусторонняя очаговая пневмония, дисбактериоз, кандидоз ротовой полости, генерализованная лимфаденопатия, гипотрофия 2 ст., железодефицитная анемия 1 ст.**

Осмотрена педиатром СПИД-центра, диагноз подтвержден. Ребенок получал полную комплексную противотуберкулезную терапию, антибиотики широкого спектра действия, патогенетическое лечение, ретровир в течение 20 дней (с 22 мая по 12 июня), на фоне дачи которого отмечалось значительное улучшение общего состояния.

С 16 июня состояние ребенка вновь стало неуклонно ухудшаться: потеря аппетита, увеличилась потеря массы, снизился тургор, усилились бледность, цианоз, тахикардия, одышка, появились температурные «свечи» до 38°C), усилились кандидоз ротовой полости и периферическая лимфаденопатия, наросли катаральные явления в легких, увеличение печени достигло +4 см, селезенки - до +2 см. При рентгенологическом исследовании органов грудной клетки обнаружена отрицательная динамика в виде усиления очаговости справа. Туберкулиновая проба оказалась равной 3 мм, что было расценено как проявление общей анергии организма. Пришло снижение Нв до 90 г/л, эритроцитов до  $3,0 \times 10^{12}/л$ , гипохромии +++, лимфопении до 33%. Посев мазка из зева от 12 мая дал обильный рост МБТ.

27 июня полностью отказалась от пищи, появились менингеальные явления (монотонный крик, стонущее дыхание, положение опистотонуса, ригидность затылочных мышц, положительный симптом Кернига), заподозрен туберкулезный менингит. Осмотрена по санавиации неврологом и инфекционистом, проведена люмбальная пункция, спинномозговая жидкость была без патологии, диагноз: гидроцефальный синдром с явлениями менингизма, данных за тубменингит нет. Назначена дегидратационная и дезинтоксикационная терапия, ингибиторы протеаз. Однако это лечение эффекта не имело и 29 апреля наступила смерть ребенка.

Заключительный диагноз соответствовал диагнозу при поступлении в РПТД.

#### **Патологоанатомический диагноз**

**Основной.** Болезнь, вызванная ВИЧ (наличие антител к ВИЧ S в крови от 26.04.00 г. и 12.05.00г.) с проявлениями микобактериальной инфекции: первичный туберкулезный комплекс левого легкого с поражением лимфатических узлов бифуркации трахеи.

**Осложнения.** Правосторонняя очаговая фибринозно-гнойная пневмония. Гипоплазия тимуса. Генерализованная лимфаденопатия. Делимфотизация селезенки. Буллезная эмфизема правого легкого. Какексия. Отек и набухание головного мозга. Паренхиматозная дистрофия миокарда, печени, почек.

**Сопутствующие.** Внутренняя гидроцефалия.

**Патологоанатомический эпикриз:** на основании анамнестических данных (мать ребенка ВИЧ-инфицирована), клинико-лабораторных данных (двукратное обнаружение антител к ВИЧ S в крови от 26.04.00 и 12.05.00) и результатов патологоанатомического исследования (увеличение шейных, медиастинальных, мезентериальных, паховых лимфоузлов; гипоплазия тимуса, делимфотизация селезенки) ВИЧ-инфекция признана основным заболеванием.

Макроскопическое и гистологическое обнаружение у ребенка с ВИЧ-инфекцией первичного туберкулезного комплекса левого легкого (специфическое поражение легкого, регионарных лимфоузлов) позволяет определить стадию ВИЧ-инфекции – собственно СПИД.

Выявленная гистологически правосторонняя гнойная пневмония вызвана присоединением бактериальной инфекции на фоне выраженного иммунодефицита.

Совпадение клинического и патологоанатомического диагнозов.

**Сведения о семье ребенка.** У матери кровь на ВИЧ-инфекцию в терапевтическом отделении ЦРБ не бралась. Из ЦРБ 3 апреля мать была направлена на консультацию к пульмонологу, которым был поставлен диагноз: правосторонний экссудативный плеврит. 4 апреля мать была



госпитализирована в пульмонологическое отделение, где 7 апреля выставлен диагноз: правосторонний экссудативный плеврит тубэтиологии и подано извещение в СЭС г. Симферополя, а оттуда – в республиканскую СЭС и СЭС г. Джанкоя. 6 апреля у матери в пульмонологическом отделении взята кровь на ВИЧ-инфекцию. 19 апреля лабораторией СПИД-центра выдан предварительный положительный результат, а 21 апреля – окончательный положительный результат, который был передан в г. Джанкой СПИД-центром. 24 апреля с матерью беседовал эпидемиолог СПИД-центра, выставлен диагноз СПИДа и дано направление на лечение в РПТД, куда мать не явилась. Попутно эпидемиолог СПИД-центра выяснил, что у матери есть 2 детей, из которых один находится на лечении в детском отделении Джанкойской ЦРБ. В это время 19 апреля поступает из Джанкоя кровь ребенка, а 26 апреля лаборатория СПИД-центра дает положительный результат ИФА крови данного ребенка, после чего все эти сведения сопоставляются и педиатр СПИД-центра выезжает в г. Джанкой на осмотр этого ребенка.

Отец флюорографически не обследован. Бабушка здорова. У сестры 3-х лет имел место вираж туберкулиновых проб. 17 апреля у деда выявлен диссеминированный туберкулез легких в фазе инфильтрации (МБТ (-), от лечения в тубстационаре категорически отказался, лечится амбулаторно.

#### **Анализ медицинской документации**

1. Неизвестна судьба анализа крови ребенка на ВИЧ от 27 марта, указанного в истории болезни (не исключено, что данный анализ не проводился).

2. Фтизиатр и зав.отделением не проконтролировали проведение флюорографического обследования отцу ребенка с целью выявления туберкулеза, хотя это исследование было назначено фтизиатром и получено согласие отца.

3. Фтизиатр также назначил, но не проконтролировал взятие мазка из зева у ребенка на микобактерии туберкулеза.

4. При повторной консультации 19 апреля не назначена химиопрофилактика ребенку, как контактному с матерью, диагноз туберкулеза у которой к тому времени уже был известен. Кроме того, в своей консультации от 19 апреля фтизиатр избрал неверную тактику, полностью исключив “тубинтоксикацию” у ребенка первых месяцев жизни из асоциальной семьи, с рентгенопатологией в легких, контактного с матерью, больной активным туберкулезом легких.

5. Обращает на себя внимание недостоверность анализа крови с интервалом в один день: от 15 апреля Нв – 121 г/л, лейкоциты  $7,4 \times 10^9/\text{л}$ , а от 16 апреля соответственно – 109 г/л и  $10,9 \times 10^9/\text{л}$ ; от 24 и 25 апреля – Нв соответственно 127 г/л и 81 г/л, эритроциты  $2,4 \times 10^{12}/\text{л}$  и  $3,3 \times 10^{12}/\text{л}$ , лейкоциты  $7,3 \times 10^{10}/\text{л}$  и  $12,0 \times 10^9/\text{л}$ ; кроме того формула крови 16 апреля не была просчитана, хотя в анализе от 15 апреля отмечался моноцитоз до 18%.

6. Нет результатов пробы Манту с 2 ТЕ от 14. 04.00г.

#### **Выводы**

1. Исходя из проведенного анализа, комиссия РПТД по разбору несвоевременно выявленных и запущенных случаев туберкулеза у детей и подростков пришла к выводу, что смерть данного ребенка могла быть предотвращена в результате проводимой комплексной противотуберкулезной терапии при условии отсутствия ВИЧ-инфекции, вызвавшей иммунодефицитное состояние организма и способствовавшей прогрессированию тубпроцесса.

2. Введение живой вакцины БЦЖ в роддоме данному ребенку и его вскармливание грудным материнским молоком на протяжении месяца также усугубили течение заболевания.

Случай расценен как несвоевременно выявленный по причине особенностей течения туберкулезного процесса у ВИЧ-инфицированного ребенка первого года жизни. Проведен разбор на республиканских и районных врачебных конференциях фтизиатров и педиатров.

#### **Предложения**

1. В обязательном порядке в поликлинике или в стационаре детям, подросткам и их родителям из асоциальных семей необходимо исследовать кровь на ВИЧ-инфекцию с проведением флюорографии органов грудной клетки родителям и подросткам, а детям – пробы Манту с 2 ТЕ.

2. Детям и подросткам из асоциальных семей при наличии контакта с больным туберкулезом или при отсутствии тубконтакта, но при клинике пневмонии (бронхита) с затяжным течением (кашель более 3-х недель) обязательно проводить исследования мокроты, промывных вод бронхов, мазков из зева на МБТ.

3. Детям с врожденной ВИЧ-инфекцией, согласно приказа МЗ Украины № 14 от 25.01.96г “Об утверждении календаря прививок” противопоказано введение живых вакцин (в частности, вакцины БЦЖ).

4. ВИЧ-инфицированному ребенку или подростку, имеющему тубконтакт, вне зависимости от результата тубпробы, в обязательном порядке назначается химиопрофилактика противотуберкулезными препаратами на 3 месяца.

## ГЛАВА 4.4. ГЕМАТОЛОГИЯ

### Клинический случай

Артем, 10 мес., житель села.

**Анамнез заболевания:** болен с 31.01., когда мать впервые заметила мелкоточечную сыпь на нижних конечностях, экхимозы. Ребенок находился на грудном вскармливании. Мать с 18.01. перенесла ОРВИ, по поводу которой принимала бисептол, аспирин, ревит.

Утром 01.02. обратилась к врачу, и ребенок был госпитализирован в районную больницу. После клинического осмотра и лабораторного определения свертываемости крови по Ли-Уайту (на 4 минуте начало образования сгустка, на 4 мин. 45 сек – конец), общего анализа крови: НЬ - 124 г/л, эритроциты –  $4,3 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты –  $6,4 \times 10^9$ /л; палочкоядерные – 6%, сегментоядерные – 30%, лимфоциты – 52%, эозинофилы – 2%, моноциты – 4%, СОЭ – 5 мм/час – был выставлен диагноз: **геморрагический васкулит, кожная форма.**

**Было назначено лечение:** естественное вскармливание с двумя прикормами, подкожно гепарин 0,25 мл 4 раза в сутки, внутрь димедрол 0,005х2 раза в сутки, курантил 0,01х2 раза в сутки.

Несмотря на лечение, состояние ребенка ухудшилось. Стал беспокойным, отказывался от еды. Отмечалась двухкратная рвота гематином. Появились свежие элементы сыпи на лице, туловище, видимых слизистых. К вечеру 01.02. начали кровоточить места инъекций.

Был вызван по санитарной авиации гематолог, который транспортировал ребенка и мать в гематологическое отделение РДКБ.

**Анамнез жизни:** ребенок родился от 2-й беременности, протекавшей с токсикозом 1-й половины. Роды в 40-41 неделю. Масса при рождении - 3550 гр, рост - 52 см. Закричал сразу, к груди приложен в родзале. БЦЖ проведено на 4-е сутки. Период новорожденности - без особенностей. Развивался по возрасту. Профилактические прививки проведены по прививочному календарю, реакций не было. В 4-х месячном возрасте появились проявления экссудативно-катарального диатеза, которые исчезли после исключения из пищи ребенка и матери облигатных аллергенов.

Старший ребенок в семье девочка 5-ти лет – здорова. Наследственность не отягощена.

**Настоящее состояние** ребенка при поступлении тяжелое за счет выраженного геморрагического синдрома, проявлений постгеморрагической анемии. Вялый, адинамичный. На осмотр реагирует адекватно. Нормостенического телосложения, удовлетворительного питания, роднички закрыты. На всей поверхности кожи туловища, больше на лице, вокруг глаз, обильная геморрагическая сыпь (петехии, экхимозы), гематомы. На слизистой ротовой полости видны кровоизлияния от 0,2 до 0,5 см в диаметре. Периферические лимфоузлы не увеличены. Размеры сердца возрастные, тоны приглушены, учащены, выслушивается систолический шум средней интенсивности с *punctum maximum* над верхушкой. Частота сердечных сокращений - 146 в 1 минуту, АД 70/35 мм рт.ст. Над легким перкуторно звук легочный, аускультативно дыхание пуэрильное, хрипов нет. Живот мягкий, доступен пальцами во всех отделах. Печень + 1 см, мягкая, край острый. Селезенка не пальпируется. Стул жидкий, черного цвета 6 раз за сутки, мочеиспускание свободное, безболезненное, моча розовая.

#### Лабораторное обследование

**Общий анализ крови:** НЬ – 76 г/л, эритроциты –  $2,8 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты –  $4,1 \times 10^9$ /л, тромбоциты единичные в поле зрения, СОЭ – 10 мм/час. Нейтрофильные лейкоциты: палочкоядерные – 8%, сегментоядерные – 42%, эозинофилы – 1%, лимфоциты – 45%, моноциты – 4%.

*Длительность кровотечения* не определяется, так как кровотечение из прокола кожи не останавливается. *Свертываемость крови* по Ли-Уайту – в течение 20 мин. сгусток не образуется.

Общий белок – 58 г/л, глюкоза крови – 2,8 ммоль/л, креатинин – 0,075 ммоль/г, мочевины – 3,3 ммоль/л, билирубин – 8,0 ммоль/л, тимоловая проба 0,5 ед, электролиты: К – 3,3 ммоль/л, Na – 130,0 ммоль/л. Острофазовые показатели в пределах нормы.

*В копроцитограмме* - большое количество свежих и измененных эритроцитов.

*Общий анализ мочи* – относительная плотность 1021, цвет светло-розовый, реакция нейтральная, белок – следы, глюкоза и ацетон отсутствуют, эпителий – 3–4 в поле зрения, эритроциты свежие.

На основании данных анамнеза, осмотра, дополнительных методов исследования **выставлен диагноз: тромбоцитопеническая пурпура, гетеро-иммунная форма, геморрагический синдром (кожный, кишечное кровотечение) на фоне передозировки гепарина. Постгеморрагическая анемия II ст. тяжести.**

#### **Назначено лечение**

1. Строго постельный режим.
2. Индивидуальное питание. Исключено материнское молоко с целью предотвращения попадания гаптена.
3. Внутрь преднизолон 20 мг/сут (2 мг/кг/сут).
4. Внутрь аспаркам по 1/3 таблетки 2 раза в сутки.
5. Трансфузия отмытых эритроцитов 50 мл (5мл/кг).
6. Трансфузия СЗП 100 мл (10 мл/кг) N 2.
7. Сосудоукрепляющая терапия.

После нормализации стула, начата ферротерапия из расчета 6 мг/кг сутки Fe 2+.

На фоне проводимой терапии купировалось кишечное кровотечение, перестали кровоточить места инъекций, постоянно регрессировал кожный геморрагический синдром.

Через 4 суток терапии нормализовалось число тромбоцитов. После отмены преднизолона, на 17-е сутки ребенок выписан домой.

Анализируя медицинскую документацию, выявлены ошибки в диагностике, выборе тактики лечения.

На этапе квалифицированной медицинской помощи был выставлен ошибочный диагноз, так как неправильно были оценены клинические симптомы, так же не были исследованы длительность кровотечения, пробы на ломкость капилляров (манжеточная, жгута), не проведено исследование числа тромбоцитов, терапия гепарином в дозе 500ЕД/кг/сут, что на фоне основного заболевания привело к развитию жизнеугрожающего кровотечения.

**Справка.** Критериями диагностики геморрагического васкулита являются (З.С.Баркаган, 1988 г.).

I. Наличие данного или нескольких синдромов:

- **кожно-геморрагический:** проявляется в виде симметричной, расположенной на разгибательных поверхностях конечностей, вокруг суставов папулезно-геморрагической сыпи, иногда с уртикарными элементами. На ощупь определяются как уплотнения. Обратное развитие сыпь проходит через пигментацию. Иногда в центре элементов бывают некротические участки

Крайне редко, при высокой степени активности, фулминантных формах, сыпь распространяется на туловище, лице, слизистые оболочки;

- **суставной:** проявляется в виде отечности, болезненности крупных суставов, появляющейся вместе с кожным синдромом или через несколько часов, дней после него;

- **абдоминальный:** проявляется болями различной интенсивности, кровавой рвотой, меленой или примесью свежей крови в кале;

- **почечный:** чаще всего протекает с микро- или макрогематурией, цилиндрурией. Проявляется через 1-4 недели после начала заболевания.

**II. Характерный анамнез:** имеются указания на перенесенные за 7-30 дней до начала заболевания ангину, стрептодермию, ОРВИ, употребление в пищу облигатных аллергенов.

#### **III. Изменение лабораторных показателей:**

- укорочение свертываемости крови при нормальной длительности кровотечения;

- повышение уровня ЦИК;

- повышение содержания в плазме белков острой фазы, увеличение СОЭ;

- нормальное количество тромбоцитов в периферической крови.

#### **Критериями диагностики различных форм тромбоцитопенической пурпуры являются:**

1. Кожный геморрагический синдром проявляется полиморфной (от петехий до экхимозов), несимметричной сыпью без признаков аллергии (зуд). Располагается по всей поверхности тела, больше на нижних конечностях. Кровоизлияния часто бывают на лице, слизистой зева. Частые кровоизлияния в местах инъекций.

2. Наличие снижения уровня тромбоцитов в периферической крови.

3. Удлинение времени кровотечения по Дьюке, при нормативной свертываемости крови.

4. Положительные тесты на ломкость капилляров.

5. Для исключения тромбоцитопении, как симптома острого лейкоза, апластической анемии - показана костномозговая пункция с исследованием пунктата костного мозга.

**Примечание** в типичных случаях постановка диагноза тромбоцитопенической пурпуры не представляет трудности. Однако в дебюте ИТП может проявляться в 5% случаев только мелкоочечной геморрагической сыпью на голенях и стопах, что очень напоминает клинику геморрагического васкулита. В данном случае необходимо уделить внимание лабораторным методам исследования. Количество тромбоцитов необходимо продублировать в нескольких анализах крови. Опыт показывает, что не все лаборатории умеют правильно подсчитывают количество тромбоцитов. Длительность кровотечения лучше определять из мочки уха.

### Клинический случай

Алексей, 4 года, сельский житель.

**Анамнез жизни.** Ребенок от 2 беременности, 2 родов, в срок. Беременность протекала без патологии. Масса тела при рождении 3400. Ребенок часто болел острыми респираторными заболеваниями. Наследственность не отягощена. Онкозаболеваний в семье не отмечалось. У родителей профессиональных вредностей нет.

**Анамнез болезни.** 2,5 года назад в апреле 1998 после падения и удара в околоушную область справа появилась припухлость, которая была расценена как лимфаденит. Проводимая по месту жительства местная антибактериальная терапия эффекта не дала. В июле этого же года ребенок поступает для проведения обследования и лечения в отделение челюстно-лицевой хирургии. Выставлен диагноз – хронический лимфаденит околоушной области справа. Была произведена пункционная биопсия образования, гноя не получено, после чего был удален лимфоузел 4x4 см, плотный, спаянный с окружающими тканями. Гистологическое заключение – хронический лимфаденит. Ребенок был выписан по месту жительства. Однако в течение года было отмечено увеличение опухолевидного образования в этой же области. В июле 1999 года ребенок вновь госпитализирован в отделение. Произведена **сиалография**, на которой отмечались множественные различной величины и формы интенсивные тени накопления контрастного вещества. Был выставлен диагноз – правосторонний паренхиматозный паротит. Проведен курс склеротерапии, на фоне которого отмечался небольшой эффект в виде некоторого уменьшения образования. Однако в октябре 1999 года ребенок вновь поступил в отделение, так как отмечался дальнейший медленный рост опухолевидного образования. В этот раз ребенок получает курс электрофореза – 10 процедур. На консультацию к гематологу ребенок ни в одно из поступлений направлен не был, несмотря на длительно текущий процесс в области шейных лимфоузлов.

В марте 2000 года ребенок вновь поступил в отделение челюстно-лицевой хирургии с диагнозом – обострение хронического паротита справа. Отмечалось увеличение образования, гиперплазия передне- и заднешейных лимфоузлов, тенденция к образованию конгломератов в области боковой поверхности шеи справа. В это время появляются симптомы интоксикации: повышение температуры до субфебрильных цифр, снижение аппетита, быстрая утомляемость. Вновь был проведен курс электрофореза, магнитотерапии на область околоушной железы – 5 процедур. Ребенок в очередной раз выписывается по месту жительства под наблюдение детского хирурга.

Учитывая отсутствие улучшения здоровья ребенка, что проявлялось слабостью, вялостью, быстрой утомляемостью, плохим аппетитом, потерей массы тела, профузным ночным потом, увеличением шейных лимфоузлов с обеих сторон, повышением температуры до фебрильных цифр; несмотря на неоднократное лечение, мать настояла на госпитализации в областную детскую больницу.

**Общее состояние** при настоящем поступлении расценено как тяжелое. Ребенок правильного телосложения, пониженного питания. Вялый. В сознании. Кожные покровы бледные, чистые. Тургор тканей снижен. В области шейных лимфоузлов с обеих сторон множественные конгломераты – справа до 4–6 см в диаметре, слева до 3–4 см; в подмышечной области справа - до 2 см, плотные, безболезненные, малоподвижные. Кожа над ними не изменена. Носовое дыхание несколько затруднено, катаральных явлений нет. Перкуторно над легкими ясный легочной звук. Дыхание везикулярное, хрипов нет, частота дыхательных движений - 24 в 1 минуту. Границы сердца в пределах возрастной нормы. Тоны сердца ясные, ритмичные, систолический шум на верхушке, в точке Боткина. Частота сердечных сокращений 116 в 1 минуту. Живот мягкий безболезненный, при пальпации передней брюшной стенки определяются множественные

образования округлой формы, плотные, до 1,5–2 см в диаметре. Печень выступает из-под края реберной дуги на 1 см, селезенка у края реберной дуги. Диурез свободный, достаточный. Стул оформлен.

### Лабораторное обследование

*Общий анализ крови:* эритроциты  $3,0 \times 10^{12}/л$ ; гемоглобин – 88г/л; лейкоциты –  $10,9 \times 10^9/л$ , эозинофилы – 5%, палочкоядерные – 15%, сегментоядерные нейтрофилы – 49%; лимфоциты – 21%; моноциты – 10%; СОЭ – 21 мм/час.

*Острофазовые показатели:* СРБ - +++, гаптоглобин - 1,8 г/л.

При *рентгенографии органов грудной клетки* определялась интенсивная округлая тень в верхнем и среднем этажах среднего средостения.

*Ультразвуковое исследование органов брюшной полости:* в области ворот печени и головки поджелудочной железы, в парааортальной области визуализировано множественные гипоэхогенные участки от 15 до 35 мм в диаметре (конгломераты).

*Компьютерная томография* подтвердила наличие множественных конгломератов лимфоузлов в брюшной полости в переднем и верхнем средостении.

Ребенку была произведена *биопсия лимфоузла*.

На основании гистологического заключения, вышеуказанных клинических симптомов, данных проведенных дополнительных методов исследования был выставлен диагноз: **лимфогранулематоз, III В стадия, смешанно-клеточный вариант, с поражением шейно-подчелюстных, подмышечных, внутригрудных, внутрибрюшных лимфоузлов.**

Начата терапия по программе DAL-HD-90. После I блока ОРРА отмечается положительный эффект в виде уменьшения интоксикационных симптомов: нормализация температуры тела, уменьшение ночных потов, появление аппетита, улучшение самочувствия ребенка; сокращение увеличенных шейных и подмышечных лимфоузлов в 2 раза. Продолжена полихимиотерапия.

Поздняя диагностика привела к генерализации процесса, в значительной мере снизила возможности терапии, ухудшила прогноз.

При анализе данного клинического случая и медицинской документации выявлены следующие недостатки

1. Ребенок не был консультирован гематологом, несмотря на длительно текущий процесс в области шейных лимфоузлов.

2. Небольшая положительная динамика на фоне антибактериальной терапии не позволяла прекратить диагностический поиск, поскольку возможно сочетание воспалительного и опухолевого процессов.

3. При увеличении размеров опухолевидного образования не было уделено достаточного внимания появлению и нарастанию симптомов интоксикации.

4. При неясной лимфаденопатии был проведен курс массивной физиотерапии на данную область.

5. Гистологический материал первичной биопсии должен был быть проконсультирован в нескольких гистологических лабораториях, учитывая определенные трудности при изучении материала лимфоузлов.

Необходимо было провести дифференциальную диагностику между хроническим паротитом, изолированным туберкулезным поражением лимфоузлов и возрастной реактивной гиперплазией лимфоузлов.

### **В пользу хронического паротита свидетельствует**

1. Одностороннее поражения.

2. Гиперемия слизистой оболочки щеки вокруг выводного протока и приподнимающийся над уровнем слизистой оболочки валик.

3. Данные сиалографии.

4. Небольшой положительный эффект от проводимой терапии.

### **Против хронического паротита**

1. Постепенное увеличение количества и размеров шейных лимфоузлов на стороне поражения, вплоть до образования конгломератов.

2. Нарастание симптомов интоксикации: слабость, вялость, снижение массы тела, появление субфебрилитета с последующим подъемом температуры до фебрильных цифр.

3. Увеличение размеров подмышечных лимфоузлов и, по данным рентгенографии и УЗИ органов брюшной полости, лимфоузлов средостения и внутрибрюшных лимфоузлов.

### **В пользу туберкулезного поражения свидетельствовало**

1. Одностороннее поражение шейных лимфоузлов.
2. Наличие симптомов интоксикации.
3. Поражение внутригрудных лимфоузлов.
4. Плотная консистенция пораженных лимфоузлов.

#### **Против туберкулезного поражения**

1. Не отмечалось характерной перифокальной инфильтрации, образования свищей и рубцевания.
2. Не было выявлено контакта ребенка с больным туберкулезом.
3. Отрицательная проба Манту, но необходимо учитывать возможность отрицательных туберкулиновых проб у больных туберкулезом.

#### **В пользу возрастной гиперплазии лимфоузлов свидетельствовало**

1. Длительно текущий процесс в области шейных лимфоузлов.
2. Частые простудные заболевания.

#### **Против возрастной гиперплазии лимфоузлов**

1. Одностороннее увеличение шейных лимфоузлов.
2. Медленное увеличение размеров шейных и появление увеличенных периферических лимфоузлов другой локализации.
3. Нарастание симптомов интоксикации.

**Справка** 1. Лимфогранулематоз – злокачественное опухолевое заболевание лимфатической системы. В начале заболевания лимфоузлы могут быть плотными, эластичными, не спаянными с кожей, безболезненными, лишь в единичных случаях отмечается болезненность лимфоузлов при пальпации. В дальнейшем лимфоузлы сливаются, образуя конгломераты. При поражении лимфоузлов средостения может появляться сухой кашель, одышка, набухание шейных вен, утолщение шеи, боли за грудиной, появление венозной сетки на груди. Поражение парааортальных лимфоузлов может клинически проявляться болями в поясничной области. При распространенной форме заболевания может поражаться нервная система, кости, почки, легкие, печень, селезенка.

2. Диагноз лимфогранулематоза выставляется только на основании заключения гистологического исследования биоптата лимфатического узла.

3. Биопсии подлежат увеличенные без причины лимфатические узлы давностью более 2-х месяцев и размерами более 1 см. Периферические лимфоузлы увеличиваются в 70 – 75 % случаев. До 80 % – это шейные, надключичные, подмышечные лимфоузлы, 15 – 20% – лимфоузлы средостения, 5 – 7% – лимфоузлы брюшной полости.

4. При наличии таких симптомов как: профузные ночные поты, кожный зуд, наличие лихорадки от 38°C и выше при отсутствии воспалительных очагов или инфекции, потеря массы тела более 10 % – показана биопсия лимфоузла, а при отсутствии такого на периферии проводят дополнительные исследования (R- графия органов грудной клетки, УЗИ органов брюшной полости, компьютерная томография и т.д.).

5. В настоящее время выделяют следующие биологические признаки активности процесса:

- Повышение СОЭ более 30 мм/ час.
- Гиперфибриногенемия.
- Повышение уровня гаптоглобина
- Снижение уровня сывороточного железа.

6. Надключичные лимфоузлы подлежат биопсии в 100% случаев.

7. Категорически не рекомендуется назначение на область лимфоузлов физиопроцедур, т.к. это снижает процент выздоровления у онкологических пациентов.

8. На современных программах полихимиотерапии выздоровление наступает в 90 – 95 % случаев.

### **Клинический случай**

Юлия Л. 12 лет, жительница города.

Поступила в гематологическое отделение областной больницы 11.11.1999 года с жалобами на боль в левой половине грудной клетки, усиливающуюся при дыхании, вялость, слабость, похудание, потливость преимущественно в ночное время, периодические подъемы температуры до 38° – 39°С без наличия катаральных явлений.

**Анамнез болезни.** В мае 1999 года обратилась к гастроэнтерологу, у которого находилась на диспансерном учете по поводу дискинезии желчевыводящих путей в течение двух лет, с жалобами на боли в животе, увеличение лимфоузла в надключичной области слева.

При осмотре выявлены положительные желчепузырные симптомы, а также обнаружен увеличенный безболезненный, мягкоэластичный надключичный лимфоузел слева. Было назначено контрольное УЗИ органов брюшной полости, которым подтвердилось нарушение моторики желчного пузыря, признаки холецистохолангита.

Выставлен диагноз хронического холецистохолангита в стадии обострения. Дискинезия желчного пузыря по гипокинетическому типу. Реактивный лимфаденит. Назначено лечение, после проведения которого боли в животе прекратились. Дальнейшее наблюдение за состоянием увеличенного лимфоузла не проводилось.

В начале сентября 1999 года, после урока физкультуры, девочка пожаловалась на боль в левой половине грудной клетки, которая усиливалась при физической нагрузке и глубоком вдохе. Была осмотрена участковым педиатром и с диагнозом острая пневмония? кардит? направлена в детское отделение городской больницы.

#### **Лабораторное обследование**

*Общий анализ крови:* Нв-108 г/л; эритроциты –  $3,8 \times 10^{12}$ /л; лейкоциты -  $9,2 \times 10^9$ /л; тромбоциты –  $176 \times 10^9$ /л; СОЭ – 28 мм/ч; эозинофилы – 12 %; палочкоядерные – 7%; сегментоядерные нейтрофилы – 58 %; лимфоциты – 20 %; моноциты – 3 %.

*Общий анализ мочи:* относительная плотность 1018; следы белка; эпителий – небольшое количество; лейкоциты 5–6 в поле зрения; эритроцитов нет.

Общий белок – 82 г/л; альбумины – 42 %; глобулины:  $\beta_1$  – 3,4 %;  $\beta_2$  – 16 %;  $\gamma$  – 12,6 %.

*Острофазовые показатели:* СРБ - ++; ревматоидный фактор – отрицательный; гаптоглобин – 1,7 г/л.

*Рентгенография органов грудной клетки* – расширение средостения в средней и верхней третях, преимущественно влево.

*ЭКГ* – вариант возрастной нормы.

Выставлен диагноз: **адгезивный плеврит.**

**Назначено лечение:** стол № 5, режим палатный. Внутримышечно ампициллин по 0,7х3 раза в сутки – 7 дней, диазолин по 0,1х2 раза в сутки – 10 дней, мукалтин – 0,05х3 раза в сутки – 10 дней, УВЧ на область грудной клетки № 3, электрофорез с  $\text{CaCl}_2$  № 10.

После проведенного лечения состояние девочки оставалось прежним. Рентгенологическая картина была без изменений. Тем не менее была выписана домой. Дома мать ребенка отмечает ухудшение самочувствия, усиливается слабость, утомляемость, снижается аппетит, появилась потливость, особенно ночью. К концу второй недели после выписки из стационара усиливается болевой синдром в левой половине грудной клетки, появилась лихорадка неправильного типа, максимальный подъем температуры достигал  $39,4^\circ\text{C}$ . Девочка вновь госпитализируется в городскую больницу.

При повторном *рентгенологическом исследовании* выявлена отрицательная динамика – дальнейшее расширение срединной тени. В общем анализе крови выросла анемия: Нв – 98 г/л; лейкоцитоз –  $16,9 \times 10^9$ /л; ярко выражена лимфопения – 13 %; СОЭ – 35 мм/час.

Проведена *реакция Манту* с 2 ТЕ – отрицательна.

*Консультирована фтизиатром*, рекомендовано наблюдение в динамике.

В результате клинического и лабораторного обследования вновь выставлен диагноз: **адгезивный плеврит.**

**Назначается лечение:** стол № 5; внутримышечно гентамицин 80 мг х 2 раза в сутки; лазолван через рот; ревит; физиотерапевтическое лечение (электрофорез с новокаином, гепарином на грудную клетку); щелочные ингаляции; пищевые добавки.

Однако, несмотря на проводимое лечение, состояние ребенка прогрессивно ухудшалось. Девочка продолжала лихорадить, худела, нарастала слабость. Мать самовольно забрала девочку из городского стационара и привезла на консультацию в областную больницу. Ребенка осмотрели педиатр совместно с гематологом и с подозрением на злокачественную лимфому направили девочку в гематологическое отделение областной больницы.

**Настоящее состояние.** Общее состояние при поступлении в гематологическое отделение оценивалось как средней степени тяжести за счет симптомов интоксикации. Была в сознании, ориентировалась в окружающей обстановке, но была вялой, раздражительной. Нормального

телосложения, пониженного питания (за шесть месяцев потеряла в массе 6 килограммов). Кожные покровы влажные, бледно-серые, чистые. Под глазами – тени. В левой надключичной области пальпируется мягкоэластичный, безболезненный лимфоузел, размерами 4x2,5 см. Другие лимфоузлы не увеличены. Видимые слизистые чистые, розовые. Границы сердца – левая и правая не расширены, верхняя – перкуторно не определяется. Тоны сердца приглушены, учащены до 120 ударов в 1 минуту. Дыхание через нос свободное, учащено до 28 дыхательных движений в 1 минуту. Определяется притупление перкуторного звука в межлопаточной области. Аускультативно – дыхание жесткое, в нижних отделах слева ослаблено, хрипов нет. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не пальпируются. Физиологические отправления в норме.

#### **Проведены дополнительное обследование**

*Общий анализ крови:* Hb – 92 г/л; эритроциты –  $3,0 \times 10^{12}$ /л; лейкоциты  $21,2 \times 10^9$ /л; тромбоциты –  $180 \times 10^9$ /л; СОЭ – 38 мм/час; эозинофилы – 10 %; палочкоядерные – 7 %; сегментоядерные – 70 %; лимфоциты 11 %; моноциты – 2%.

*Общий анализ мочи:* протеинурия – 0,33 г/л, единичные гиалиновые и зернистые цилиндры.

Общий белок- 14,2 ммоль/л, тимоловая проба – 3 ед, холестерин – 5,3 ммоль/л.

На *рентгенограммах органов грудной полости* определялось объемное образование переднего средостения, занимающее 1/3 поперечника грудной клетки.

На УЗИ органов брюшной полости патологических образований не выявлено.

Проведена *биопсия надключичного лимфоузла* слева. Гистологическое заключение: лимфогранулематоз, нодулярный склероз.

Учитывая массивное поражение лимфоузлов средостения, надключичного лимфоузла, согласно классификации Ann-Arbor, выставлен клинический диагноз: лимфогранулематоз III B степени, вариант – нодулярный склероз, с поражением надключичного лимфоузла слева, лимфоузлов переднего средостения.

**Назначено лечение** по программе DAL – HD-90, включающее в себя 6 курсов полихимиотерапии с последующим облучением зон поражения.

Лечение закончено 12.10.2000 года. Девочка в состоянии клинико-гематологической ремиссии выписана домой.

**Заключение:** при анализе данной истории болезни выявлены множественные ошибки, произошедшие на этапе квалифицированной медицинской помощи и приведшие к распространению злокачественного процесса, поступлению ребенка в гематологическое отделение с III стадией заболевания и симптомами интоксикации.

У данного пациента было возможно установление диагноза еще при первичном обращении за медицинской помощью.

Так, гастроэнтеролог при осмотре выявил увеличение надключичного лимфоузла, но не придал должного внимания этому факту.

В городской стационар девочка поступила уже с развернутой клиникой заболевания – увеличение в размерах надключичных, внутригрудных лимфоузлов, изменения в анализе крови – лейкоцитоз, сдвиг формулы влево, лимфопения, увеличенная СОЭ, значительное увеличение б<sub>2</sub> фракции глобулинов.

Отсутствие онкологической настороженности привело к поздней диагностике лимфопролиферативного заболевания, постановке неправильного диагноза, к выбору ошибочной тактики лечения. Были применены физиотерапевтические методы лечения, категорически противопоказанные пациентам с подозрением на онкопроцесс.

Даже отсутствие эффекта от назначенного лечения, появление в симптоматике лихорадки, профузных ночных потов, потери массы не заставило врачей продолжить диагностический поиск.

Это вынудило мать, не медицинского работника, обратиться за специализированной медицинской помощью самостоятельно в детскую областную больницу.

P.S. Спустя 5 лет девочка жива и здорова.

### **Клинический случай**

Петя И., 14 лет, житель города.

При поступлении жалоб не предъявлял.

**Анамнез жизни:** ребенок от 3 беременности, вторых родов, от матери с группой крови A (II), Rh – отр. Родился в срок. В первые часы жизни отмечено желтушное окрашивание кожных покровов,



появление неврологической симптоматики. При лабораторном обследовании в первые сутки жизни выявлена анемия (эритроциты –  $3,0 \times 10^{12}/л$ , Нв – 160 г/л), гипербилирубинемия за счет непрямой фракции (общий билирубин – 304,0 мкмоль/л, непрямой билирубин – 290,6 мкмоль/л), почасовой прирост билирубина – 7,4 мкмоль/л/час. Проведена операция заменного переливания крови. Выписан на участок с диагнозом: гемолитическая болезнь новорожденного, резус-несовместимость, желтушно-анемическая форма. В последующем рос и развивался в соответствии с возрастом.

**Анамнез заболевания:** болеет с рождения, так как практически ежегодно проходит лечение в условиях стационара детской городской больницы по поводу наследственной микросфероцитарной анемии Минковского-Шоффара, гемолитического криза. Состоит на диспансерном учете. Последний курс лечения, включающий переливание эритроцитарной массы, дачу фолиевой кислоты, аскорбиновой кислоты проходил за 3 месяца до момента консультативного осмотра.

**Объективно:** состояние ребенка удовлетворительное, активен, психомоторное развитие соответствует возрасту. Повышенного питания (толщина подкожно-жирового слоя на уровне пупка – 2,5 см). Кожные покровы и видимые слизистые розовые, на щеках - румянец, иктеричности нет. Стигмы дисэмбриогенеза отсутствуют. Сердечно-сосудистая, дыхательная системы без патологии. Живот доступен пальпации, печень, селезенка не пальпируются. Физиологические отправления без патологии.

При оказании консультативной помощи органам практического здравоохранения города доцентом кафедры госпитальной педиатрии диагноз микросфероцитарной анемии поставлен под сомнение.

#### **Лабораторное обследование**

*Общий анализ крови:* эритроциты –  $3,9 \times 10^{12}/л$ , Нв – 125 г/л, ЦП – 1,0, ретикулоциты – 12%, тромбоциты –  $210 \times 10^9/л$ , лейкоциты –  $4,8 \times 10^9/л$ , эозинофилы – 1%, палочкоядерные – 3%, сегментоядерные – 65%, лимфоциты – 26%, моноциты – 6%, СОЭ – 8 мм/час. Микросфероциты и нормобласты отсутствуют.

*Осмотическая резистентность эритроцитов:* min – 0,46% NaCl, max – 0,36% NaCl.

Общий билирубин – 19,6 мкмоль/л, прямой – 4,8 мкмоль/л, непрямой – 14,8 мкмоль/л. Гаптоглобин – 1,0 г/л

При анализе медицинской документации выявлено, что нормальные показатели осмотической стойкости эритроцитов трактовались как сниженные :

1. Клинические: бледность, желтушность, спленогепатомегалия (как в период так называемых «кризов» у больного, так и вне них).

2. Лабораторные: анемия (гемоглобин у больного не уменьшался ниже 120 г/л, количество эритроцитов – ниже  $3,5 \times 10^{12}/л$ ), ретикулоцитоз (имеющиеся единичные указания на число ретикулоцитов колебались в пределах 8–12%), непрямая гипербилирубинемия (общий билирубин крови не превышал 20,0 мкмоль/л, непрямая фракция составляла не более 75%), изменение размеров и формы эритроцитов (подобных указаний в истории развития ребенка и выписках из стационара нет).

Отсутствовали также характерные для наследственных гемолитических анемий стигмы дисэмбриогенеза, отставание в психомоторном развитии.

На основании этих данных диагноз микросфероцитарной анемии Минковского- Шоффара консультантом был снят.

В данном случае имело место отсутствие критической оценки выставлен -ного ранее диагноза, так как из анализа медицинской документации прослеживается, что диагноз в процессе жизни ребенка подвергся следующей трансформации без каких-либо на то оснований: гемолитическая болезнь новорожденного, желтушно-анемическая форма > гемолитическая анемия > наследственная гемолитическая анемия > наследственная микросфероцитарная анемия > наследственная микросфероцитарная анемия Минковского-Шоффара.

**Заключение:** диагноз наследственная гемолитическая анемия Минковского-Шоффара у данного больного был снят, так как отсутствовали как клинические, так и лабораторные признаки снижения осмотической стойкости эритроцитов и гемолиза эритроцитов, наличие которых позволяет документировать гемолитическую анемию. Ошибка врачей заключалась в незнании лабораторного показателя (осмотической резистентности эритроцитов) и отсутствии критического отношения к ранее выставленному диагнозу (срабатывал стереотип и слабое знание врачами критериев постановки диагноза гемолитических анемий).

## Клинический случай

Алена Л., 5 лет, житель города

**Анамнез жизни:** девочка от 1-й беременности. Родилась доношенной. Росла и развивалась в соответствии с возрастом. Из перенесенных заболеваний отмечает ОРВИ (в 6 мес., 1,5 года, 2 года 7 мес.), острый бронхит – в 3 года. Другими инфекционными заболеваниями не болела. Наследственность не отягощена. Родители здоровы.

**Анамнез заболевания:** больна на протяжении 1,5 месяцев, когда появились немотивированные слабость, быстрая утомляемость, снижение аппетита. В последующем присоединились бледность кожных покровов, периодические подъемы температуры до субфебрильных цифр. В течение последней недели стала жаловаться на боли в ногах. Обратились к участковому врачу. Ребенок был направлен в стационар городской больницы с диагнозом: артрит?

При поступлении в стационар городской детской больницы состояние ребенка расценено как среднетяжелое. Выявлена бледность кожных покровов и слизистых оболочек, адинамия, микрополиадения. Отмечалась умеренная сглаженность конфигурации правого голеностопного сустава, его болезненность. Границы сердца возрастные. Регистрировалась приглушенность сердечных тонов, систолический шум на верхушке сердца. Размеры печени и селезенки не указаны. Предварительный диагноз: ревматоидный артрит.

### Лабораторное обследование

**Общий анализ крови:** эритроциты –  $3,0 \times 10^{12}/л$ , Нв – 98 г/л, ЦП – 0,8, лейкоциты –  $16,0 \times 10^9/л$ , эозинофилы – 2%, палочкоядерные – 4%, сегментоядерные – 38 %, лимфоциты – 48 %, моноциты – 8 %, СОЭ – 38 мм/час.

**Общий анализ мочи** – без особенностей.

**Общий белок крови:**– 70 г/л, альбумины – 50 г/л, белковые фракции: альфа 1-глобулины – 6 %, альфа 2-глобулины – 12 %, бета-глобулины – 14 %, гамма-глобулины – 16 %.

**Острофазовые показатели:** СРБ – (+++), серомукоиды – 0,2, АСЛ «О» – 200 МЕ, гаптоглобин – 1,0 г/л.

Клинический диагноз: ревматоидный артрит, суставная форма, моноартрит, активность 1 степени.

**Назначена терапия** ревматоидного артрита с применением преднизолона (из расчета 1 мг/кг массы тела в сутки), вольтарена, в качестве базисного препарата применялся далагил.

В течение 1 недели терапии самочувствие ребенка несколько улучшилось: стала активнее, исчезли боли в ногах. Однако продолжала нарастать бледность кожных покровов, на 2-й неделе пребывания в стационаре зафиксировано увеличение размеров печени (+ 2 см ниже края реберной дуги), пальпировалась селезенка у края реберной дуги.

В **общем анализе крови** (через 20 дней после поступления в стационар): эритроциты –  $2,5 \times 10^{12}/л$ ; Нв – 72 г/л; лейкоциты –  $32 \times 10^9/л$ ; палочкоядерные – 1 %; сегментоядерные – 29 %; лимфоциты – 68 %; моноциты – 2 %; СОЭ – 54 мм/час. Впервые определяется количество тромбоцитов –  $50 \times 10^9/л$ .

Ребенок был направлен на консультацию к гематологу в республиканскую детскую клиническую больницу с подозрением на гемобластоз.

**При консультативном осмотре гематолога:** состояние ребенка тяжелое. Выражена интоксикация, анемический синдром, оссалгии. Отмечается увеличение подчелюстных, передне- и заднешейных, подмышечных лимфатических узлов. При их пальпации болезненности не отмечается. Суставы обычной формы, ограничений движений не выявлено. Умеренная болезненность при перкуссии костей нижних конечностей. Тоны сердца приглушены, интенсивный систолический шум на верхушке. Печень выступает из-под реберной дуги до 5 см, селезенка - до 3 см, плотные наощупь, болезненности не выявлено.

Так как впервые возникло подозрение на гемобластоз, кроме общего анализа крови (эритроциты –  $1,2 \times 10^{12}/л$ ; Нв – 58 г/л; лейкоциты –  $5,6 \times 10^9/л$ ; бласты – 52 %; сегментоядерные – 28 %; лимфоциты – 16 %; моноциты – 4 %; СОЭ – 74 мм/час; тромбоциты – единичные) проведена стерильная пункция. В миелограмме – костный мозг богат клеточными элементами, 70 % составляют бласты, красный росток резко сужен. Мегакарициты отсутствуют. Цитохимические реакции: PAS – реакция положительная, реакция на миелопероксидазу – отрицательна.

**Клинический диагноз:** острый лимфобластный лейкоз, I-й острый период.

Ребенок был взят на терапию по протоколу ОЛЛ – ВФМ – 78. Получила полный курс терапии острого лимфобластного лейкоза (в течение 2 лет). Через 5 лет снята с диспансерного учета с выздоровлением. В настоящее время здорова, вышла замуж, в 2000 году родила здорового ребенка.

## **Анализ медицинской документации позволил выявить ряд дефектов**

### **На уровне поликлиники**

1. Ошибочная трактовка оссалгий как локального суставного синдрома.
2. Недооценка интоксикационного и анемического синдромов.

### **На уровне городского стационара**

1. Низкое качество клинического обследования (не определены размеры печени и селезенки);
2. Отсутствие внимания к немотивированному лимфоцитозу;
3. Не определялось в первые три недели пребывания в стационаре количество тромбоцитов периферической крови;
4. Без наличия необходимых критериев был выставлен диагноз ревматоидного артрита;
5. Назначение глюкокортикоидов привело к возникновению периода мнимого благополучия и снизило настороженность врачей;
6. Не был проведен должным образом дифференциальный диагноз по ведущим синдромам (в том числе по анемическому и пролиферативному);
7. Несвоевременно проведена консультация гематолога;
8. Не была дана оценка гепатоспленомегалии, что сказалось на своевременности постановки диагноза;
9. Не уточнялся генез анемии (гемолитический, дефицитный, гипорегенераторный), для чего необходимо было исследовать ретикулоциты, уровень билирубина, в том числе непрямого, содержания железа в сыворотке крови.

Все это привело к тому, что диагноз острого лимфобластного лейкоза был поставлен поздно, несмотря на яркие клинические проявления заболевания

1. Анамнез заболевания (постепенное начало с появлением неспецифических жалоб).
2. Наличие анемического и интоксикационного синдромов.
3. Оссалгии (патогномичный признак острого лейкоза).
4. Присоединение пролиферативного синдрома (увеличение лимфатических узлов, печени, селезенки).
5. Наличие поражения всех ростков кроветворения, проявляющиеся в периферической крови в виде анемии, тромбоцитопении, появления бластов, наличия «лейкемического зияния» (на более ранних этапах – немотивированный лимфоцитоз на фоне общего лейкоцитоза).

Таким образом, диагноз острого лейкоза, можно было заподозрить на этапе городской больницы при условии соответствующей онконстороженности педиатров.

**Справка.** Лейкозы подразделяются на острые и хронические. У детей чаще встречаются острые лейкозы. У взрослых пациентов - хронические формы заболевания. При острых лейкозах субстратом опухоли является незрелая (бластная) клетка, которая замещает клетки нормального костного мозга.

Клинически начало заболевания чаще начинается под маской лихорадки, острого респираторного заболевания, гриппа, ангины, ревматизма, болей в животе, симулирующих аппендицит, кишечной инфекции, глистной инвазии, носовых, желудочно-кишечных кровотечений. Эти симптомы могут опережать гематологические изменения в крови до 4-х недель и более. В 2 % случаев клинические симптомы могут отсутствовать. Случайный анализ крови может указать на возможный диагноз. Длительная вялость, быстрая утомляемость, слабость, боли в суставах, мышцах, лимфаденопатия требуют детального стационарного обследования.

Лейкоз может поражать нервную, мочеполовую, пищеварительную, эндокринную, костно-мышечную системы, а также легкие, сердце, глаза, кожу. Поэтому клиника многообразна и больные лейкозом дети могут попасть к специалистам разного профиля.

Если при любой соматической патологии в анализах крови отмечается одно-, двух- или трехростковая цитопения, высокий лимфоцитоз, высокая скорость оседания эритроцитов, необходимо провести углубленное гематологическое обследование.

Клинический диагноз может быть выставлен только на основании исследования костного мозга (морфология, иммунология, цитогенетика, молекулярная биология).

**Назначение преднизолона и цитостатиков должен проводить только врач-гематолог.**

## **Клинический случай**

ЛЕНУРА, 7 лет, жительница села.

30 января в кабинет гематолога вошла девочка семи лет, за ней – мама. В глазах матери была тревога и надежда. Одного взгляда врача было достаточно, чтобы понять, что материнская тревога не напрасна. Бледное лицо девочки, одышка и огромная опухоль на шее слева, искажающая красивое личико. После осмотра – заключение, короткое, как приговор: «Немедленная госпитализация в гематологическое отделение».

**Анамнез жизни:** ребенок от 1-ой нормальной беременности, 1-х своевременных родов. Крупный плод – 4.700 кг. Грудное вскармливание, развитие – по возрасту. Из перенесенных заболеваний отмечает корь и ветряную оспу. На «Д» учете не состояла. Привита по возрасту.

**Анамнез болезни:** в феврале 1996 г. крепкая, ничем прежде не болевшая девочка перенесла грипп, которым переболела вся семья: мама, папа и младшая сестра. Как и у всех членов семьи, у девочки отмечалась лихорадка до 38–39°C, заложенность носа, сухой, а затем и влажный кашель, першение в горле. Лечилась домашними средствами в течение 2-х недель. В марте 1996 года, спустя месяц после болезни мама заметила припухлость в подчелюстной области слева, которая совершенно не беспокоила ребенка. Сельским фельдшером было назначено прогревание, после чего припухлость увеличилась и стала более плотной. Самочувствие девочки в этот период не страдало. Она была подвижной, активной, аппетит снижен не был, температура тела держалась на нормальных цифрах.

Через 1,5 месяца, в мае 1996 года, мама заметила «шишку» в горле слева и значительное усиление асимметрии шеи. Ребенка привезли на консультацию педиатра в райцентр. Заключение после короткого поверхностного осмотра (без изучения состояния внутренних органов грудной клетки и брюшной полости): эпидемический паротит. На образование в ротоглотке внимание не было обращено. Назначенная терапия: бисептол, прогревание подчелюстной области слева и курс УВЧ эффекта не дала, припухлость в левой подчелюстной области продолжала увеличиваться.

Июль 1996 года: мама повторно обращается к педиатру с теми же жалобами. Вместе с тем в общем анализе крови никаких патологических изменений не выявлено, девочка жалоб не предъявляла. С момента появления опухолевидное образование увеличилось вдвое, стало плотным, неподвижным, однако неудобств не доставляло.

Заключение районного педиатра: **диагноз прежний** – эпидемический паротит, закупорка слюнных протоков?

*Осмотрена хирургом*, который рекомендовал повторный курс УВЧ в течение 7-ми дней. Общий осмотр ребенка по органам и системам не проводился.

Октябрь 1996 г. – мама, простая сельская труженица, очень любящая свою девочку, постоянно тревожилась изменяющимся видом своего ребенка, нарастающими размерами опухоли на шее, отсутствием эффекта от назначенного лечения. «Шишка» во рту тоже увеличилась и уже заметно выступала в просвет ротоглотки. Совершенно расстроенная мама послушно выполняла все рекомендации врача, свято веря, что назначение врачей в конце концов помогут, и доктор все знает, и все будет хорошо.

Третий визит в районную больницу и вновь: длинная очередь, волнение, поверхностный осмотр, анализ крови и рекомендации: курс УВЧ, компрессы (полуспиртовые), йодная сетка на область опухолевидного образования. После 3-го курса УВЧ скорость роста опухоли заметно увеличилась.

Декабрь 1996 г. – опухоль в подчелюстной области слева распространилась на переднюю и боковую поверхности шеи. Девочка похудела, стала быстро уставать, раньше ложиться спать. Появилась потливость: по утрам – влажная наволочка, влажная пижама. В конце декабря появился сухой кашель, в начале резкий, чаще ночью. Деревенский фельдшер без всякого осмотра поставил диагноз ОРЗ. В это время из других жалоб обращала на себя внимание: непостоянная субфебрильная температура, чаще по вечерам, неприятный запах изо рта, чувство першения в горле. «Что-то мешает», говорила девочка, глотая твердую пищу. «Миндалины воспалились» – сказал фельдшер и велел полоскать горло, а на «шишку» на шее наносить йодную сетку.

Состояние девочки продолжало ухудшаться: усилилась общая слабость, ухудшился аппетит, нарастал кашель. К этому времени размер опухоли составлял, примерно, 6х7 см, заполняла она всю подчелюстную и переднешейную области.

Январь 1997 г. мать ребенка бьет тревогу, так как девочка стала «таять» на глазах. Снова, четвертый визит к педиатру. Но стоит январь месяц. Повышена заболеваемость ОРВИ. К педиатру – огромная очередь. Вдаваться в подробности некогда, особенно в тех случаях, когда имеется повышение температуры тела, кашель, изменение в горле, наличие сухих хрипов в легких! Остальные проявления болезни не принимаются во внимание, тем более, что в общем анализе

крови отмечается только повышение СОЭ до 20 мм/час, остальные показатели в пределах возрастной нормы.

**Диагноз:** острый бронхит.

**Назначенное лечение:** гентамицин в/м, отвлекающие процедуры, теплое питье. Однако назначенное лечение неэффективно. Девочка теряет в массе, аппетит снижен. Кашель продолжает оставаться сухим. *На рентгенограмме органов грудной клетки* в прямой проекции выявляется усиление легочного рисунка.

Конец января 1997 г. мать заходит в кабинет хирурга районной поликлиники со слезами на глазах: «Доктор, я хочу повезти дочку в Симферополь, не помогает ей ничего». «Как хотите» – был ответ и выдано направление к хирургу республиканской детской больницы.

30 января 1997 г. Кабинет хирурга республиканской детской больницы. Осмотр, пальпация, выяснение анамнеза. **Диагноз:** лимфосаркома?

Объективно состояние на момент поступления в гематологическое отделение расценивалось как тяжелое. Девочка вялая, быстро устает при нагрузке. Температура тела 38,0°C, кожа влажная. Выраженная асимметрия лица за счет плотного, неподвижного конгломерата слева в подчелюстной области общим размером 10x10 см, состоящего из нескольких плотных, спаянных между собой и окружающими тканями лимфатических узлов. В процесс вовлечены и подчелюстные и переднешейные лимфоузлы, безболезненные при пальпации, кожа над ними не изменена, температура локально не повышена.

Справа пальпируются подчелюстные лимфатические узлы размером до 2x4 см. Плотные, малоподвижные, подмышечные до-1,5 см, паховые-до 1x1 см. Неврологически определяется очаговая симптоматика в виде поражения лицевого нерва: сглаженность носогубной складки слева, асимметрия оскала, глазных щелей.

Носовое дыхание затруднено. В ротоглотке из-за левой небной миндалины выступает образование боковой стенки глотки, синюшно-багрового цвета, продолговатой формы, занимающее 2/3 входа в гортаноглотку, с неровной, бугристой поверхностью. Небные миндалины – в пределах нормы. Слизистая – обычного цвета. В легких аускультативно жесткое дыхание, единичные сухие рассеянные хрипы с двух сторон. Одышка до 26 дыханий в 1 минуту. Отмечается участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания. Сердце – границы возрастные, тоны ритмичные, ясные. Живот увеличен в объеме. Печень выступает из-под края реберной дуги до + 4 см, по среднеключичной линии на 4 см, селезенка на + 3 см. Стул ежедневно, мочится свободно.

**Диагноз при поступлении:** неходжкинская лимфома.

Учитывая тяжесть состояния ребенка и наличие дыхательных расстройств, обусловленных большей частью механическим препятствием в верхних дыхательных путях (опухоль ротоглотки), проводилась экспресс-диагностика с целью уточнения варианта опухоли и объема распространения.

2.02.1997 г. в urgentном порядке проведена *биопсия подчелюстных лимфатических узлов* слева. Гистологическое заключение было получено 07.02.97 г. Однако, в течение недели после биопсии отмечалась бурная прогрессия в увеличении размеров опухоли. Это еще больше нарушило проходимость дыхательных путей, что проявилось появлением шумного дыхания, нарастанием одышки. Общее состояние продолжало ухудшаться, что проявилось увеличением размеров печени и селезенки и началом лейкоемизации (появлением в костном мозге 45 % лимфобластов). Ввиду этого, в urgentном порядке 05.02. была начата терапия по программе для NHL.

**Гистологический диагноз:** крупноклеточная анапластическая лимфома.

На момент начала терапии имела место IV степень распространения процесса. На фоне терапии отмечалась крайне медленная положительная динамика, очень медленное уменьшение размеров опухоли в подчелюстной области слева, в то время, как другие опухолевые очаги быстро исчезли. Проведенные курсы УВЧ сыграли в этом ведущую роль, т.к. вызвали, помимо быстрой пролиферации, еще и повышенную устойчивость клеток к ПХТ.

Благодаря проведенному лечению была достигнута ремиссия, в настоящее время девочке 13 лет, она наблюдается гематологом республиканской детской больницы и ходит в сельскую школу.

Проведенное в октябре 2000 г. контрольное обследование подтвердило сохранение ремиссии.

**При анализе данного клинического случая и медицинской документации выявлены следующие недостатки**

1. Отсутствие онконастороженности в районах среди среднего и врачебного персонала
2. В процессе наблюдения за ребенком необходимо было провести дифференциальный диагноз с паротитной инфекцией, хроническим паротитом, хроническим лимфаденитом.

### **В пользу паротитной инфекции свидетельствовало**

1. Наличие случаев заболевания в школе, где училась девочка.
2. Тестоватая консистенция образования в подчелюстной области в начале заболевания.

### **Против паротитной инфекции было**

1. Локализация, не характерная для эпидемического паротита, отсутствие реакции со стороны выводного протока околоушной железы.
2. Одностороннее поражение и отсутствие других локализаций.
3. Длительный характер заболевания.
4. Отсутствие инволюции образования с течением времени.

### **В пользу хронического паротита свидетельствовало**

1. Возможно перенесенная паротитная инфекция (учитывая эпидемиологическую обстановку в школе).

### **Против хронического паротита свидетельствовало**

1. Постепенное нарастание размеров образования в подчелюстной области слева при отсутствии клинических симптомов хронического паротита.
2. Образование в ротоглотке, увеличивавшиеся параллельно размерам опухоли в подчелюстной области слева.
3. Плотной консистенции, неподвижное образование, что характерно для опухолевой ткани.
4. Отсутствие эффекта от проводимых противовоспалительных и физиотерапевтических мероприятий, отрицательная динамика и рост опухоли.

### **В пользу хронического лимфаденита было**

1. Односторонний характер поражения.
2. Связь с перенесенной ОРВИ.

### **Против хронического лимфаденита**

1. Нехарактерная консистенция образования.
2. Отсутствие эффекта от противовоспалительной терапии.
3. Одновременное наличие образования в ротоглотке.

### **В пользу лимфопролиферативного процесса в данном случае свидетельствовало**

1. Консистенция образования.
2. Увеличение размеров после процедур УВЧ.
3. Постепенное появление симптомов интоксикации.
4. Наличие гепатолиенального синдрома (в комплексе с другими очагами поражения).
5. Отсутствие эффекта от проводимой терапии, в том числе и достаточно массивной (антибиотики, противовоспалительная терапия).

**Справка.** У детей с неходжкинскими лимфомами в начальном периоде заболевания изменения в общем анализе крови отсутствуют, а наличие симптомов интоксикации отмечается лишь у 10 %, о чем забывают практические врачи.

### **В постановке диагноза НХЛ могут помочь:**

1. Семейный анамнез – необходимо уточнить наличие злокачественных новообразований в семье.
2. Наличие у ребенка предшествующих или текущих заболеваний, указывающих на иммунодефицит.
3. Потеря массы тела у ребенка больше, чем 10 % за последние 6 месяцев.
4. Наличие немотивированных подъемов температуры тела в течение длительного времени.
5. Ночные поты.
6. Обязательное клиническое, лабораторное и инструментальное обследования: лимфатической системы, носоглотки, печени, селезенки, яичек, неврологический статус, глазное дно (рисунок сетчатки).

### **В зависимости от локализации процесса будут иметь место следующие клинические проявления**

1. Поражение органов брюшной полости (35 % случаев проявляется полной или частичной кишечной непроходимостью, инвагинацией кишечника, желудочно-кишечным кровотечением, перфорацией кишечника, перитонитом). Увеличенный живот, тошнота, рвота, жажда должны натолкнуть на мысль об опухолевом процессе. Вовлечение почек может вызвать ОПН. Редко встречаются ретро-перитонеальные локализации, что более характерно для нейробластомы и рабдомиосаркомы.

2. Второе место по частоте поражения – грудная полость, переднее средостение (27 % случаев). Вовлекаются тимус, внутригрудные лимфатические узлы. Ранними клиническими признаками являются цианоз, одышка, акроцианоз, дисфагия, за грудиные боли, отек лица, расширение шейных вен. На рентгенограмме – расширение тени средостения, выпотной плеврит, перикардит. В 15% случаев вовлекается костный мозг.

3. Первичное поражение периферических лимфоузлов наблюдается в 12 % случаев. Чаще поражаются шейные, подчелюстные узлы, которые по мере роста образуют конгломерат. Лимфоузлы безболезненны, нет местной кожной гиперемии, при пункции характерно отсутствие гноя. Лимфоаденопатии неясной этиологии заслуживают пристального внимания. При наличии лимфоузла размером более 2 см и более 2-х месяцев с момента его возникновения показана биопсия с гистологическим исследованием.

4. Лимфоидная ткань глоточного кольца поражается в 12 – 15 % случаев. Клинически нарастает затрудненное носовое дыхание, изменяется тембр голоса, ухудшается слух, отмечается ощущение инородного тела в горле. Процесс распространяется на корень языка, десны, полость носа, орбиту, вещество мозга.

5. Поражение ЦНС – инфильтрация мозговых оболочек, черепно-мозговых нервов, внутричерепные и параспинальные опухоли. Клинически это проявляется головной болью, нарушением зрения, слуха, парезами и параличами.

6. Поражение кожи – папулезные узловатые высыпания на различных участках кожи, размером от просыаного зерна до горошины, одиночные и множественные, сливные и изолированные, могут подвергаться гнойно-некротическому распаду, образовывать язвы.

7. Поражение костей (2 % случаев). Клинически проявляется болями в костях. Поражаются кости таза, лопаток, длинные трубчатые кости.

В структуре онкологических заболеваний НХЛ занимает третье место после острого лейкоза и опухолей ЦНС. Болеют дети чаще в возрасте 3 - 6 лет.

Результаты лечения в исследовательской группе НХЛ (Германия) свидетельствуют о выживаемости больных до 90 %. Поэтому очень важны своевременная ранняя диагностика заболевания и начало специфической терапии. В настоящее время большинство клинических форм поступает поздно. Это обусловлено не только отсутствием ранних специфических проявлений болезни, но и отсутствием онконастороженности.

#### **Лабораторная диагностика НХЛ**

1. Развернутый анализ крови с обязательным определением ретикулоцитов и тромбоцитов
2. Биохимические исследования: обязательное определение лактатдегидрогеназы (ЛДГ) и мочевой кислоты в сыворотке крови. ЛДГ отражает величину опухолевой массы для В-клеточных НХЛ. Уровень мочевой кислоты указывает на метаболические расстройства при синдроме острого лизиса опухоли. Биохимические исследования должны отражать показатели работы почек, печени, уровень электролитов в крови.
3. Выполняется костномозговая пункция и трепанобиопсия.

#### **Специальные методы исследования**

1. Рентгенологическое исследование органов грудной клетки выполняется в прямой и боковой проекциях. Проводится при любой локализации лимфомы.
2. Ультразвуковое исследование. Исследованию подлежат – печень, селезенка, почки, илеоцекальный угол, мезентериальные, ретроперитонеальные лимфоузлы, а также лимфоузлы в области ворот печени, селезенки, малого таза. Исследованию подлежат – область шеи, подмышечная и подключичная области, средостение, яички.
3. КТ и ЯМР проводится при диагностике и стадировании процесса, служат контролем за ответом на терапию.

#### **Общими правилами для диагностики НХЛ являются**

1. Все диагностические мероприятия необходимо проводить до начала полихимиотерапии.
2. Целью диагностики является определение самого факта наличия опухолевого процесса, что необходимо для выбора тактики лечения
3. Объем диагностических мероприятий должен ограничиваться необходимым минимумом.

#### **Клинический случай**

София, 5 лет, проживала в городе.

**Анамнез жизни:** София родилась в Киеве 26.04.95г. Ребенок от 3 беременности, 2 родов. Течение беременности и родов физиологическое. Родилась весом 3.650, ростом 52 см. Приложена к груди родзале через 1 час после родов. В роддоме находилась 5 суток. В периоде новорожденности не болела. На грудном вскармливании находилась до 2 месяцев. Привита по возрасту.

Перенесенные заболевания: ветряная оспа, ангина, краснуха, бронхит, острый стенозирующий ларинготрахеит, ОРЗ (3-5 раз в году). Чаще болеть стала в течение последнего года. Аллергических реакций не отмечалось. Материально-бытовые условия семьи удовлетворительные.

**Анамнез болезни:** ребенок заболел 31.08.00 остро, когда повысилась температура тела до 38,6°C и сохранялась повышенной в течение 5 дней. В этот период все члены семьи переболели ОРВИ. У девочки катаральные явления не были выражены. Врачом не наблюдалась. 9.09.00 вновь отмечался подъем температуры до 38°C, лихорадка сохранялась в течение последующих 5 дней. Затем температура снизилась и стала повышаться только по вечерам до 37,5–37,7°C. 18.09. обратились к участковому врачу, был назначен бисептол по 120 мг 2 раза в сутки на 5 дней. На фоне лечения повышение температуры по вечерам сохранялось. С 25.09 состояние ребенка вновь ухудшилось, температура стала повышаться до 38,5°C, девочка была вялой, бледной. 27.09. обратились в пункт неотложной помощи, направлены на госпитализацию в 15-ю больницу, но от госпитализации родители временно отказались. 28.09. госпитализированы в ДКБ.

При прямой микроскопии мазка со слизистой зева 29.09. обнаружены палочки, морфологически сходные с *S. Diptheriae*. 29.09. переведена в городскую детскую инфекционную больницу с диагнозом: дифтерия ротоглотки? Инфекционный мононуклеоз? Вирусный гепатит?

**Эпиданамнез.** Проживает в изолированной квартире. Домашних животных в квартире нет. В семье в настоящее время все здоровы. Контакт с инфекционными больными мама отрицает. Дисфункции ЖКТ у членов семьи в последние 3 недели не было.

**Настоящее состояние** при поступлении оценено как тяжелое. Температура тела была 37°C. Девочка в сознании, вялая, капризная. Реакция на осмотр адекватная. Менингеальные симптомы отрицательные.

Телосложение правильное. Кожа бледная, с субиктеричным оттенком. Склеры чистые. Губы сухие, ангулярный стоматит (“заеды”). Носовое дыхание свободное, 26 дыханий в 1 минуту. Лимфоузлы мелкие, безболезненные. Ротоглотка: слизистая розовая, миндалины не увеличены, без налетов. Язык обложен коричневатым налетом. В легких дыхание везикулярное. Перкуторно легочной звук не изменен. Тоны сердца ритмичные, звучные, тахикардия, систолический шум. Границы сердца в пределах возрастной нормы. Пульс ритмичный, 140 ударов в 1 минуту. Живот резко вздут, напряжен. Печень по правой среднеключичной линии выступала ниже края реберной дуги на 10 см, по левой передней подмышечной линии - на 8 см, консистенция плотная, край закруглен. Селезенка была увеличена на 2 см. Мочеиспускание и дефекация не нарушены.

#### **Лабораторное обследование**

*Общий анализ крови* (29.09.00): эритроциты –  $2,25 \times 10^{12}/л$ , Нв – 75 г/л, ЦП – 1,0, тромбоциты –  $360 \times 10^9/л$ , лейкоциты –  $4,0 \times 10^9/л$ , эозинофилы – 1%, миелоциты – 1%, палочкоядерные – 8%, сегментоядерные – 36%, лимфоциты – 47%, моноциты – 7%. Гипохромия, анизоцитоз, выражен пойкилоцитоз (4-5 в поле зрения). СОЭ – 28 мм/час.

*Толстая капля крови* на малярийный плазмодий не обнаружен.

*Кровь на HbsAg* – отр.

*Биохимия крови:* билирубин общий – 46,85 мкмоль/л, прямой – 27,9, непрямой- 18,95. АЛТ – 6,2 ммоль/л.

*Бактериологическое исследование* на тифопаратифозную группу - результат отрицательный.

*Мазок на VL* – результат отрицательный.

*Рентгенография органов грудной полости* – патологии не выявлено.

*УЗИ органов брюшной полости* – увеличены размеры печени, селезенки, повышена эхогенность паренхимы печени, эхоструктура среднезернистая.

Предварительный диагноз: гепатоспленомегалия неясного генеза. Дифтерия ротоглотки.

**Получала лечение:** антибактериальная, инфузионная терапия с целью детоксикации), витамины, симптоматические средства.

30.09.00 – состояние тяжелое, без улучшения. Девочка переведена в отделение реанимации. Проводится инфузия эритроцитарной массы.



1.10.00 – состояние тяжелое. Усилились проявления желтухи. Температура тела 37,2°C. Частота сердечных сокращений – 100/мин. Печень - +10 см (по среднеключичной линии), селезенка - + 2–3 см. Консультация ЛОР-картина. Заключение – перенесенного ОРВИ.

2.10.00 – состояние тяжелое, ребенок вял, сонлив. Печень + 13 см (по средней линии живота), +11 см (по среднеключичной линии справа), + 8 см (по среднеключичной линии слева). Селезенка + 2-3 см, отмечается темный цвет мочи. Кал окрашен.

Проведена стерильная пункция, в миелограмме – **тотальная бластная инфильтрация костного мозга.**

3.10.00 – состояние ребенка стабильное, без существенной динамики. Переводится в отделение гематологии.

#### **Клинический диагноз**

**Основной.** Острый лимфобластный лейкоз.

**Осложнения.** Гепатоспленомегалия. Анемия 3 степени. Реактивный панкреатит.

В данном случае имеет место расхождение основных предварительного и клинического диагнозов.

#### **В пользу диагноза «дифтерия ротоглотки» свидетельствовало:**

1. Острое начало заболевания.
2. Наличие симптомов интоксикации, лихорадки до фебрильных цифр.
3. Обнаружение в мазке из носоглотки палочек, морфологически сходных с возбудителями дифтерии.

#### **Против диагноза «дифтерия ротоглотки» свидетельствовало**

1. Отсутствие воспалительных изменений слизистой ротоглотки и характерных налетов.
2. Длительность течения заболевания (около 1 месяца).
3. Гепатоспленомегалия могла бы быть одним из клинических признаков токсической дифтерии ротоглотки, однако у данного больного отсутствовали основные симптомы этого заболевания (распространенные фибриновые налеты в зеве, отек подкожной клетчатки шеи, поражение сердечно-сосудистой системы).
4. В формуле крови отсутствуют изменения, характерные для бактериального процесса (лейкоцитоз, нейтрофилез).
5. В биохимическом анализе крови имеет место незначительное повышение билирубина, преимущественно за счет прямой фракции, повышение АЛТ в 7 раз, что не является характерным для дифтерии ротоглотки.
6. Окончательно диагноз «дифтерия ротоглотки» был исключен после получения отрицательного результата бактериологического исследования на дифтерию и установления диагноза «Острый лейкоз» после проведения стерильной пункции.

### **Клинический случай**

Ребенок И., 10 лет, житель села.

Обратился к гематологу с жалобами на слабость, утомляемость, бледность, боли в костях голени.

**Анамнез болезни:** ребенок из неполной, социально неблагополучной семьи с хроническим дефицитом продуктов питания. Имеющиеся в амбулаторной карте данные общего анализа крови говорят об отсутствии анемии до 1999г, в январе 1999г. ребенок находился в ДИБ с **диагнозом: ОРВИ, ацетонемическое состояние, железодефицитная анемия I ст.** Впервые зафиксировано снижение Hb до 98 г/л, при отсутствии других изменений в ОАК. С 1999 г у ребенка появляются жалобы на непостоянную боль в эпигастриальной области. Не обследован. Несмотря на наличие анемии и хронический дефицит питания, ребенку соответствующая терапия не назначена. Контроля уровня Hb в течение 2 лет не было. Постоянно нарастала бледность. Ребенок часто болел ОРВИ, отставал в физическом развитии. В январе 2001г мальчик переносит грипп, с выраженными симптомами интоксикации, гипертермией в течение 6 дней и нарастанием бледности. По выздоровлении от ОРВИ был сделан общий анализ крови, где было выявлено снижение гемоглобина до 54 г/л. Специфической терапии педиатром не было назначено, получал витамины и бромгексин. Нарастали вялость и бледность. Исследование общего анализа крови спустя 7 дней показало дальнейшее снижение гемоглобина крови, равное уже 51 г/л. **С диагнозом: тяжелая анемия. Лейкоз?** ребенка направляют к гематологу в детскую республиканскую больницу.

**Анамнез жизни:** ребенок от 5-й беременности, протекавшей с нефропатией, анемией беременных I ст. без коррекции Нв. Роды 2-е в срок, вес 3.200. Вскармливание искусственное. Часто болел ОРВИ. С 1999г –отмечались частые ацетонемические состояния, боли в эпигастрии. Медикаментозное лечение не проводилось. Привит по возрасту.

**Настоящее состояние:** при поступлении состояние средней степени тяжести. Выраженная бледность, слабость. Правильного телосложения, пониженного питания. Очаговых знаков нет. Периферические лимфоузлы не увеличены. Геморрагий нет. Отставание в физическом развитии, тургор снижен, подкожно-жировая клетчатка выражена слабо. Сердце – границы возрастные, анемический шум, тахикардия до 125 ударов в 1 мин. Легкие без особенностей. Живот мягкий, болезненный в эпигастрии. Печень и селезенка не увеличены. Стул оформлен, обычного цвета. Моча светлая.

#### **Лабораторное обследование**

*Общий анализ крови:* Нв – 50 г/л, эритроциты –  $1,2 \times 10^{12}$ /л, ЦП – 0,78, тромбоциты –  $154 \times 10^9$ /л, лейкоциты –  $4,0 \times 10^9$ /л, эозинофилы – 2, палочкоядерные – 7, сегментоядерные – 43, лимфоциты – 42, моноциты – 4, СОЭ – 6 мм/ч, ретикулоциты – 6%. Выражен анизоцитоз.

*Биохимическое исследование:* сывороточное Fe – 2,0 (№ 8–20), ЖСС – 68 (№ до 50). Белок – 60 г/л. Функции печени и почек не нарушены. Проба Кумбса отрицательная. Осмотическая резистентность эритроцитов не нарушена.

*Кал на скрытую кровь* – отрицательный.

*ФГДС* – гипертрофический гастрит.

*УЗИ брюшной полости* – увеличения лимфоузлов нет.

*Миелограмма:* бласты 2%, беден клеточными элементами, раздражения красного ростка до 39% с элементами мегалобластического кроветворения.

*Консультация эндокринолога* – отставание в физическом развитии.

*Гастроэнтеролог* – хронический гипертрофический гастрит. Реактивный панкреатит.

Учитывая тяжесть анемического симптома при поступлении, проведена гемотрансфузия эритроцитарной массы.

На основании имеющихся данных был выставлен **диагноз: железодефицитная анемия III ст., смешанного генеза. Хронический гипертрофический гастрит, дуоденит. Реактивный панкреатит. Отставание в физическом развитии.**

Был начат курс ферротерапии, на фоне чего наступило улучшение самочувствия, уменьшилась бледность, отмечался рост содержания гемоглобина.

*Общий анализ крови:* Нв – 9 г/л, эритроциты –  $3,0 \times 10^{12}$ /л, ЦП – 0,9, ретикулоциты – 84%, тромбоциты –  $180 \times 10^9$ /л, лейкоциты –  $5,6 \times 10^9$ /л, СОЭ – 6 ммоль/л, палочкоядерные – 8%, сегментоядерные – 41%, лимфоциты – 40%, моноциты – 9%, эозинофилы – 2%.

*Контроль биохимии:* сывороточное Fe – 6,0, ОЖСС – 50,2.

Параллельно проводилась терапия сопутствующих заболеваний.

Осуществляли дифференциальную диагностику между: острым лейкозом, гемолитической анемией, апластической анемией, железодефицитной анемией.

#### **В пользу острого лейкоза свидетельствовало.**

1. Часто болеющий ребенок, с затяжным процессом выздоровления, ухудшение общего состояния после очередной ОРВИ.

2. Оссалгии, резкая бледность, утомляемость.

#### **Против было:**

1. Отсутствие характерных изменений в миелограмме.

В пользу гемолитической анемии.

1. Резкая бледность кожи (после перенесенной ОРВИ, сопровождавшейся приемом медикаментов) с субиктеричным оттенком.

#### **Против.**

1. Отсутствие ретикулоцитоза.

2. Не было эпизодов темной мочи.

3. Отрицательная проба Кумбса.

4. Нормальная осмотическая резистентность эритроцитов.

#### **В пользу диагноза апластической анемии**

1. Постепенное нарастание бледности, усиление ее после ОРВИ.

2. Отсутствие увеличения периферических лимфоузлов, печени и селезенки.

## Против

1. Данные миелограммы: клеточность костного мозга слегка понижена, нет жировой инфильтрации.
2. Улучшение общего состояния и рост количества гемоглобина после назначения препаратов железа.
3. Нормальное содержание ретикулоцитов до лечения и ретикулоцитоз на фоне снижения Нв.
4. Отсутствие геморрагического синдрома.

**Примечание:** железодефицитная анемия наиболее частая патология у детей раннего возраста. Трансплацентарная передача железа от матери к плоду нарушается при токсикозах беременности, кровопотерях и гипоксии у матери, многоплодной беременности, недоношенности, задержке внутриутробного развития, крупноплодной беременности. К группе риска по ЖДА относятся дети, находящиеся на раннем искусственном вскармливании. Такой группе детей в 2-х месячном возрасте необходимо назначать препараты железа в профилактических дозах, включать в рацион питания смеси с богатым содержанием железа. У детей после года и более старших необходимо проверить правильность питания (получает ли ребенок мясные продукты). У детей дошкольного и школьного возраста необходимо исключить заболевания 12-ти перстной кишки, толстого кишечника, глистные инвазии, выявить источники возможного кровотечения.

## Клинический случай

Вероника, 14 лет, житель «глухого» села.

**Эпидемиологический анамнез:** контакта с инфекционными больными не было, но 15 лет назад у отца была лобэктомия по поводу туберкулёза лёгких. В семье в настоящее время все здоровы. Прививки сделаны по возрасту.

**Анамнез жизни:** родилась и росла здоровым ребенком. Какие перенесла детские инфекции, мать не помнит. В 1995 году – перелом левой голени, в 1998 году – ОРВИ. Реакция Манту – отрицательная. Семья дружная, работающая. Родители держат свиней, кур, коров и бычков. В семье было две девочки – обе трудолюбивые, послушные, физически крепкие, с удовольствием помогающие родителям.

**Анамнез болезни:** заболела остро 11 ноября 2000 года, когда появились сильные боли в животе в околопупочной области и в левом подреберье. Температуру тела не измеряли. Боли в животе периодически затихали. Других проявлений нарушенного состояния отмечено не было. С 17 на 18 ноября поднялась температура тела до 39° С, появились боли в области шеи. 19 ноября мать заметила увеличение заднешейных лимфатических узлов. Боли в животе прекратились. Температура тела постоянно держалась на высоких цифрах 39° – 40°С. Получала сульфодиметоксин и норфлоксацин.

23 ноября консультирована районным терапевтом, который **поставил диагноз: “Правосторонняя нижнедолевая пневмония”**. Было назначено лечение пенициллином по 1млн. 4 раза в сутки внутримышечно, гентамицин по 40 мг 2 раза в сутки, циклоферон по схеме, дексазон внутримышечно, стоптуссин. Однако состояние ребенка не улучшалось. Продолжала высоко лихорадить на фоне увеличивающихся передне-, средне- и заднешейных лимфатических узлов, достигших к этому времени размера 1,0x1,0 см.

25 ноября консультируется гематологом небольшого приморского города.

Был поставлен диагноз: ОРВИ, острый бронхит, шейный лимфаденит.

**Изменения в терапии:** доза гентамицина была увеличена до 8 мг/кг, назначен аспирин, глюконат кальция, компрессы на область шеи с димексидом.

27 ноября состояние девочки прежнее: температура в пределах 38,8°С–39,5°С, отмечались симптомы интоксикации: вялость, адинамия. Все группы шейных лимфоузлов увеличились и достигли размеров 1,0 на 1,5 см.

Повторно консультируется гематологом и направляется в детскую областную больницу, откуда с приёмного покоя после консультации педиатра и гематолога переводится в детскую инфекционную больницу с **диагнозом: инфекционный мононуклеоз, псевдотуберкулёз? Пиелонефрит?**

**Настоящее состояние:** при поступлении в детскую инфекционную больницу состояние ребенка оценено как тяжелое. Правильного телосложения, хорошего физического развития, удовлетворительного питания, масса тела 48 кг. Тургор и эластичность тканей сохранены. В

сознании, менингеальных знаков нет. Очаговых симптомов нет. Кожа чистая бледная, сыпи не было и нет. Температура тела – 38,4°C. Отмечался сухой кашель, першение в горле. Appetit был снижен, но пила охотно. Девочка вялая, ощущала слабость, но при разговоре была активная, реагировала на шутку. Видимые слизистые влажные, чистые, губы сухие. Язык по средней линии обложен серовато-коричневым налетом. Зев – гиперемия дужек, задней стенки глотки, налетов на миндалинах не было. Задне- средне- и переднешейные лимфатические узлы были увеличены справа до 2,0x1,5см, слева – 1,0x1,5см, подчелюстные 1,0x1,0 см, резко болезненные при пальпации и при повороте головы, малоподвижные. Пальпировались также надключичные, подмышечные, паховые лимфатические узлы размером 0,3x1,0 см, плотные, слегка болезненные, малоподвижные. Сердце – тахикардия до 104 ударов в 1 минуту, тоны сердца приглушены. Перкуторно над легкими легочной звук не изменен, при аускультации - дыхание жесткое, хрипов нет. Частота дыханий – 24 в 1 минуту. Живот мягкий, пальпации доступен во всех отделах. Отмечалась умеренная болезненность в околопупочной области и подреберья слева. Печень выступала на 2,0 см из-под края реберной дуги, безболезненная. Селезенка - + 2см, плотная при пальпации болезненная. Симптом Пастернацкого слабopоложительный слева. Стул – оформленный, мочилась свободно достаточно.

**На приемном покое выставлен диагноз: “ОРВИ, острый пиелонефрит, инфекционный мононуклеоз?”**

#### **Лабораторное обследование**

**Общий анализ крови.** Нв – 108 г/л, эритроциты –  $3,6 \times 10^{12}$ /л. Цветной показатель – 0,9, лейкоциты –  $16,6 \times 10^9$ /л, СОЭ – 14 мм/час, палочкоядерные – 15%, сегментоядерные – 70%, эозинофилы – 0%, лимфоциты – 13%, моноциты – 2%, ретикулоциты – 10% , тромбоциты –  $182 \times 10^9$ /л.

**Анализ мочи.** Цвет – желтый, слегка мутная, относительная плотность – 1014, реакция нейтральная; белок, глюкоза – не определяются. Эпителий плоский – 4-6 в поле зрения, лейкоциты – 3-5 в поле зрения.

**Исследование мочи по Нечипоренко:** лейкоциты –  $4,0 \times 10^6$ /л, эритроциты –  $0,5 \times 10^6$ /л,

**Посев кала** на бактерии семейства кишечных дал рост сальмонеллы энтеритидис. РПГА с поливалентным сальмонеллезным диагностикумом групп АВСДЕ в разведении 1:1280 +++.

**Посевы крови и мочи** не дали роста патогенной микрофлоры.

Учитывая ежедневный контакт с животными (коровами, свиньями) и птицами (куры и утки), острое начало заболевания, выраженные клинические проявления интоксикации, воспалительный характер изменений в периферической крови, выделение сальмонелл из кала и значительный рост титра антител к сальмонеллам был **поставлен диагноз: сальмонеллёз, острое течение, септическая форма, вызванная сальмонеллой энтеритидис. Шейный лимфаденит, анемия 1 степени.**

Однако, несмотря на наличие выявленного возбудителя и обнаружение антител к нему в сыворотке крови, клиническая картина не укладывалась в типичную картину сальмонеллёза.

#### **В пользу диагноза сальмонеллезной инфекции свидетельствовало**

1. Эпиданамнез – родители ребенка занимались фермерством. Девочка ежедневно имела дело с курами, гусями, коровами и свиньями. В области, несмотря на позднюю осень, отмечалась достаточно высокая заболеваемость сальмонеллёзом.

2. Заболевание началось остро с появления сильных болей в животе, повышенной температуры тела.

3. Отчетливые и выраженные симптомы интоксикации: вялость, адинамия, снижен аппетит, бледность кожных покровов, тахикардия.

4. По средней линии язык обложен серовато-коричневым налетом.

5. Наличие выраженного гепатолиенального синдрома.

6. В общем анализе крови: лейкоцитоз, сдвиг формулы влево увеличенная СОЭ.

7. Выделены из кала сальмонеллы энтеритидис.

8. Высокий титр противосальмонеллезных антител в реакции РПГА.

1. Консультация городского и областного детского гематологов, исключивших заболевание крови.

#### **Против диагноза “сальмонеллезная инфекция” было следующее**

1. Эпиданамнез – была поздняя осень, в семье больше никто не заболел, девочка выглядела опрятной и аккуратной, контакта с больными не было.

2. Заболевание началось остро, но в последующие 6 дней, кроме сильных, периодически затихающих локальных болей в околопупочной области и в левом подреберье никаких других симптомов (интоксикации, дисфункции со стороны желудочно-кишечного тракта) отмечено не было. Это нетипично для сальмонеллёза.

3. И только через 6 дней поднялась высокая температура тела, но на этом фоне появилась новая локализация какого-то процесса – боли в области шеи, в то время как боли в околопупочной области и в подреберье слева исчезли. Это нехарактерно для сальмонеллеза.

4. На протяжении всех дней болезни (26 дней) ни разу не появились признаки дисфункции желудочно-кишечного тракта: тошнота, упорная рвота, различного характера боли по ходу толстого или тонкого кишечника, явление энтерита или колита, сопровождающиеся характерным стулом типа «болотной тины» со зловонным запахом. Даже имеющиеся боли в околопупочной области слева нехарактерны, так как для сальмонеллёза более типична болезненность в правой подвздошной области.

5. Быстро развивающаяся и обращающая на себя внимание размерами и болезненностью лимфаденопатия, особенно передне-, средне- и заднешейных лимфатических узлов.

6. Несмотря на длительную и выраженную интоксикацию в течении 26 дней, высокую температуру тела, снижение аппетита, вялость слабость, тахикардию, отсутствовали симптомы нарушения периферического кровообращения: не было, как таковых, септических очагов, «мраморности» кожных покровов, симптома «белого пятна», диурез был достаточный, конечности – тёплые, отсутствовали изменения в коагулограмме, в норме было количество тромбоцитов. При септической форме сальмонеллеза в первую очередь страдает микроциркуляторное русло, степень нарушения которого во многом определяет тяжесть и исход заболевания, кроме того, должны определяться септические очаги (гепатит, менингит, отит и т.д.). Этого ничего не было.

7. Выделение возбудителя из кала был факт бесспорный. Но высокий титр противосальмонеллезных антител, полученный в РПГА с поливалентным диагностикумом (АВСД и Е), полученный однократно, заставлял быть осторожным в суждении. Это объяснялось имеющимся опытом, который свидетельствовал о том, что спустя 7 или 10 дней после первого исследования, показавшего высокий титр, повторное, вопреки ожидаемому дальнейшему росту титра антител, нередко давало существенное его снижение.

8. Весь облик больной не укладывался в картину сальмонеллезной инфекции. Несмотря на бесспорные клинические и лабораторные симптомы и показатели, свидетельствующие о серьёзности происходящих в организме процессов, самочувствие девочки не соответствовало тяжести заболевания: она улыбалась шутке и пробовала шутить сама, на деликатные вопросы интимного характера, заданные с целью исключить гинекологические заболевания и касающиеся её дружбы с юношами (ей было 14 лет, она была полностью сформировавшейся девушкой) отвечала, но при этом смущалась и краснела.

Таким образом, диагноз сальмонеллёза не укладывался в имеющуюся клиническую картину.

Между тем объективно состояние ребенка продолжало ухудшаться. Это проявлялось нарастанием и усилением интоксикационного синдрома (вялость, слабость, адинамия, гиперестезия, головокружение), нарастание полиадении (пальпировались передне-, средне- и заднешейные лимфатические узлы, болезненные, плотные, малоподвижные, отдельные из них достигали размера до 4 см в диаметре. Нагноения их не наблюдалось, кожа над ними не была изменена. Остальные группы лимфатических узлов: подмышечные, над- и подключичные, паховые пальпировались, были подвижные, слегка болезненные размером 1,0x1,5 см в диаметре. Ухудшились показатели со стороны сердца (увеличилась левая граница на 2,5 см влево от срединно-ключичной линии, правая – на 1 см от края грудины вправо, верхняя граница – во II межреберье, появились глухие тоны и систолический шум). Продолжала сохраняться выраженная лихорадочная реакция с колебаниями на протяжении суток от 37,7°С до 39,8°С. Нарастали изменения со стороны периферической крови (лейкоцитоз достиг  $27,8 \times 10^9/\text{л}$ , СОЭ – 46 мм/час, юные – 1%, палочкоядерные – 36%, сегментоядерные – 48%, лимфоциты – 10%, моноциты – 5%, эозинофилы – 0%, тромбоциты –  $182 \times 10^9/\text{л}$ , ретикулоциты – 10%).

Все это указывало на наличие системного процесса, имеющего инфекционную природу и продолжающего прогрессировать, несмотря на интенсивную антибактериальную, дезинтоксикационную, противовоспалительную и симптоматическую терапию.

По степени вероятности в отношении диагноза были высказаны следующие соображения: лимфогрануломатоз, сепсис, септический эндокардит, абсцесс селезёнки, пиелонефрит, инфекционный мононуклеоз и псевдотуберкулёз.

**Лабораторное обследование** на этот момент показало следующее

*Общий анализ крови:* эритроциты –  $2,68 \times 10^{12}/л$ , Нв – 86 г/л, гематокрит – 0,31%, лейкоциты –  $27,8 \times 10^9/л$ , юные нейтрофилы – 1%, палочкоядерные – 36%, сегментоядерные – 48%, лимфоциты – 10%, моноциты – 5%, СОЭ – 46 мм/час.

*Общий анализ мочи:* желтого цвета, мутная, относительная плотность – 1010, реакция – кислая, белок – 0,033, зернистые цилиндры – 3–4, плоский эпителий – 4–6, эритроциты свежие – 2–3, лейкоциты – 30–40 в поле зрения.

*Моча по Нечипоренко:* эритроциты –  $2,5 \times 10^6/л$ , лейкоциты –  $10 \times 10^6/л$ .

Остаточный азот крови – 19,4 ммоль/л, мочевины – 5 ммоль/л, креатинин – 0,9 ммоль/л. Глюкоза крови – 3,2 ммоль/л. Количество общего белка – 46,9 г. Количество фибриногена – 4,22 г/л, время рекальцификации – I мин 15сек, фибриноген Б– +, время свертывания крови – I мин 30 сек, протромбиновый индекс – 97%.

*Кровь на билирубин и трансаминазы* – без патологии.

Многочисленные *посевы крови и мочи* на стерильность не дали роста патогенных бактерий.

*Исследование сыворотки крови в РПГА* не дало положительных результатов на обнаружение антител к брюшному тифу и паратифам, псевдотуберкулезу, иерсиниозу, лептоспирозу.

*Посевы из носа и зева* не дали роста патогенной микрофлоры.

*Копрограмма:* цвет – коричневый, кал кашицеобразный, лейкоцитов – 5–7 в поле зрения, много непереваренной клетчатки, зерна крахмала.

На обзорной *рентгенограмме органов грудной клетки* от 27 ноября и 3 декабря легочные поля прозрачные, без видимых очаговых инфильтративных теней. Корни расширены, нечеткие, неструктурные, с наличием застойных явлений – “вишни”. Левый корень более нечеткий, ветвистый. Синусы свободны, граница – четкая. Тень сердца несколько выбухает – II фаза. Тень средостения не расширена, кажущееся расширение справа в верхнем отделе – проекционное искажение на снимке вследствие неправильной установки

*Повторная консультация гематолога. Заключение:* необходимо исключить лимфопролиферативное заболевание. Рекомендовано: повторить рентгенограмму органов грудной клетки в прямой и боковой проекции, продолжить поиски этиологического фактора: в посевах крови, мочи, отделяемого из носа, глотки, ЭКГ; реакция Манту.

С диагностической целью была сделана *стерильная пункция. Исследования костного мозга* показало, что костный мозг богат клеточными элементами, отмечается гиперплазия гранулоцитарного ростка, токсическая зернистость в 90%, бластов – 2%.

*Заключение:* отсутствует специфическое поражение костного мозга, о чём свидетельствует отсутствие лимфоидных клеток, процент бластов в пределах нормы (до 5%). Изменения характерны для воспалительного процесса.

**В пользу сепсиса свидетельствовало**

1. Острое начало заболевания.
2. Наличие ССВО и симптомов, свидетельствующих об инфекционной природе заболевания.
3. Выраженные симптомы интоксикации: высокая и длительная лихорадка, снижение аппетита, вялость, слабость, головокружение.
4. Бледность кожных покровов, выраженная полиадения как реакция на системный процесс.
5. Клинически и лабораторно доказанная полиорганная недостаточность: нарушена функция почек, сердца, лимфатических узлов, селезенки? Поскольку нарушение функции органов развивалось последовательно, то можно было подумать о наличии гематогенного генеза.
6. Выраженные изменения со стороны показателей периферической крови: лейкоцитоз –  $27,8 \times 10^9/л$ , юные – 1%, палочкоядерные – 36%, сегментоядерные – 48%, лимфоциты – 10%, моноциты – 5%, СОЭ – 46 мм/час, низкое содержание эритроцитов –  $2,68 \times 10^{12}/л$  и Нв – 86 г/л, в 80% нейтрофильных лейкоцитов была обнаружена токсическая зернистость. Всё это свидетельствовало о тяжелом септическом процессе.
7. Обнаружение в кале сальмонеллы энтеритидис и рост противосальмонеллезных антител в сыворотке крови указывало на возможную этиологию заболевания.

Таким образом, действительно имел место целый ряд симптомов, которые наблюдаются и при сепсисе.

**Однако отсутствовало большинство из обязательных условий необходимых для постановки диагноза «сепсис»**

1. Соответствующий анамнез, свидетельствующий об инфицировании ребенка до-, вовремя или после родов, или доказанная массивная бактериальная инвазия.

2. Доказательные данные о первичном или вторичном иммунодефиците.

3. Изменение психического статуса (нарушение или спутанность сознания, сонливость, ступор, кома). Ребенок потерял сознание уже на последних этапах жизни.

4. Стойкое повышение температуры выше 38,5°C или ее снижение ниже 35,5°C.

5. Наличие двух и более гнойных очагов, последовательно возникающих и имеющих гематогенный генез.

6. Развитие ДВС-синдрома, который является ранним, а иногда и первым проявлением сепсиса у новорожденных и детей первых месяцев жизни, и обязательным у детей старшего возраста.

7. Наличие хотя бы одного воспалительного очага с постоянной или многократно подтвержденной однотипной бактериемией.

Более того, несмотря на проведение терапии, соответствующей сепсису (антибиотики: тиенам, гентамицин, интенсивная инфузионная терапия, свежемороженая плазма, ингибиторы свободных радикалов и протеаз, пентоксифиллин, селективная деконтаминация кишечника и др.). Отсутствовала хотя бы минимальная положительная динамика со стороны клинических и лабораторных показателей. Процесс неуклонно продвигался в сторону ухудшения. Это, как ни что другое, убедительно свидетельствовало о неправомерности диагноза «сепсис» в рассматриваемом случае и требовало обсуждения других вариантов диагноза.

**В пользу диагноза острого пиелонефрита свидетельствовало**

1. Острое начало заболевания.

2. Высокая температура тела.

3. Наличие симптомов интоксикации: вялость, адинамия, снижение аппетита.

4. Боли в животе.

5. Положительный симптом Пастернацкого.

6. Изменения со стороны периферической крови (лейкоцитоз, повышенная СОЭ, сдвиг формулы влево, анемия), отражающие наличие воспалительного процесса в организме.

7. Патологические изменения в моче: мутная, наличие белка, зернистых цилиндров, эритроцитов, лейкоцитов. Сниженным был и диурез.

**Против диагноза “острый пиелонефрит” было следующее**

1. Острый пиелонефрит у детей старшего возраста начинается менее остро.

2. Температурная реакция ремитирующего характера при пиелонефрите держится в течение одной недели, затем в течение 1–2 недель она нормализуется. У наблюдаемой больной температурная реакция наблюдалась на протяжении всего периода лечения.

3. Одновременно с температурной реакцией у больных пиелонефритом обнаруживаются симптомы, указывающие на острое воспаление нижних мочевых путей: недержание мочи, частые позывы на мочеиспускание, сопровождающиеся зудом или чувством жжения. У данной девочки ничего этого не было.

4. Острый пиелонефрит – процесс двусторонний, боли чаще в поясничной области или в животе по ходу мочеточника с обеих сторон. У девочки же симптом Пастернацкого и боли в животе были только слева - то появлялись, то исчезали.

5. При остром пиелонефрите бывает, но не типично, появление зернистых цилиндров и эритроцитов. Основными опорными симптомами считаются лейкоцитурия и бактериурия, а поэтому имеющиеся изменения в анализах мочи у девочки правильнее расценивать как следствие интоксикации.

**В пользу абсцесса селезенки свидетельствовало**

1. Острое начало заболевания, появление болей в левой подвздошной и околопупочной области, усиливающиеся при пальпации и движении, но уменьшающиеся в покое.

2. Выраженные симптомы интоксикации: постоянная фебрильная температура тела до 39,8°C, вялость, адинамия, головокружение, снижение аппетита.

3. Слабо положительный симптом Пастернацкого слева.

4. Увеличение селезенки, которое имело тенденцию к нарастанию (на момент заболевания селезенка не была увеличена, в настоящее время, спустя 3 недели – + 2 см.)

5. Изменение показателей периферической крови, свидетельствующие о наличии гнойного воспалительного процесса в организме (лейкоцитоз, повышение СОЭ, сдвиг формулы влево).

#### **Против диагноза «абсцесс селезёнки» было следующее**

1. У детей встречается редко.  
2. Развивается на фоне любого септического процесса, при котором появление новых очагов имеет гематогенный генез.

3. В клинике характерен симптом иррадиации болей в левое плечо и левую лопатку.

4. При рентгенологическом исследовании органов грудной клетки отсутствовало ограничение экскурсии левого купола диафрагмы при дыхании.

5. При УЗИ не были обнаружены полости, характерные для абсцесса селезёнки.

В пользу инфекционного мононуклеоза у данного ребенка свидетельствовал

1. Эпиданамнез: для инфекционного мононуклеоза характерна сезонность с подъемом заболеваемости весной и в октябре месяце (девочка заболела 11 ноября).

2. Чаще встречается в виде спорадических случаев.

3. Острое начало заболевания, начавшееся с высокой и стойкой температуры тела, гиперемии дужек и задней стенки глотки.

4. Наличие явлений токсикоза: вялость, слабость, адинамия.

5. Полиадения – значительное и раннее увеличение передне- и заднешейных лимфатических узлов, а также гиперплазия подмышечных и паховых.

6. Выраженный гепатолиенальный синдром с первых дней болезни.

7. Характерно развитие умеренного лейкоцитоза до  $16,6 \times 10^9/\text{л}$  и СОЭ до 14 мм/час, сдвиг формулы влево.

#### **Против инфекционного мононуклеоза свидетельствовало**

1. В данном случае заболевание начиналось остро, но первыми признаками его были сильные боли в животе, а высокая температура появилась только на 6 день болезни и только потом появилось увеличение шейных лимфатических узлов.

2. Несмотря на значительно увеличение передне- и заднешейных лимфатических узлов, у ребенка отсутствовала гиперплазия небных миндалин, не было затруднено носовое дыхание

3. Отсутствовала отечность миндалин и язычка – характерных симптомов инфекционного мононуклеоза.

4. Полиадения, наблюдаемая при инфекционном мононуклеозе характеризуется (в первую очередь) преимущественным увеличением размеров заднешейных и подчелюстных лимфатических узлов.

5. Несмотря на имеющиеся признаки воспаления (гиперемия дужек, задней стенки глотки), не было проявлений, характерных для инфекционного мононуклеоза: задняя стенка глотки не была зерниста, на миндалинах отсутствовали беловато-желтые или грязно-серого цвета рыхлые наложения, которые обычно легко снимаются, но могут крошиться. Не было признаков катаральной или фолликулярной ангины.

6. Несмотря на выраженное увеличение печени, в отличие от инфекционного мононуклеоза, она была безболезненна. Отсутствовало желтушное прокрашивание склер и кожи. В то же время увеличение селезенки сопровождалось болезненностью не только при пальпации, но и спонтанно, чего не бывает при инфекционном мононуклеозе.

7. Отсутствие повышенного содержания в периферической крови атипичных мононуклеаров.

8. Отсутствовала сыпь на коже, которая при инфекционном мононуклеозе может быть точечной (как при скарлатине), пятнисто-папулезной (как при кори), уртикарной или геморрагической. На слизистой оболочке рта отсутствовали энантема и петехии.

Таким образом, клиническая картина, наблюдаемая у девочки, не укладывалась в инфекционный мононуклеоз.

Клинические проявления болезни, отмечаемые у больной, частично напоминали псевдотуберкулез.

#### **В пользу этого диагноза свидетельствовало**

1. Эпиданамнез – источником инфекции являются домашние животные. А родители ребенка занимались фермерством, и девочка ухаживала за животными (коровами, свиньями) и птицами.

2. Подъем заболевания отмечается в осенне-зимний период, что обусловлена биологической особенностью иерсиний: интенсивно размножаются, накапливаются и приобретают более вирулентные свойства при низких температурах (ребенок заболел 11 ноября).



3. Заболевание началось остро с высокой температуры тела и признаков интоксикации: общая слабость, головная боль, плохой аппетит, першение в горле.

4. Язык был обложен серовато-коричневым налётом.

5. Увеличение размеров печени (вначале печень была не увеличена, а затем увеличилась до 2–2,5 см).

6. Появление симптомов миокардита (увеличение границ сердца вправо, ослабление первого тона, приглушение тонов сердца, систолический шум на верхушке и в У точке).

7. Увеличение селезенки до 2-2,5 см и выраженная полиадения.

8. Изменения периферической крови в виде лейкоцитоза, нейтрофилеза со сдвигом влево, увеличенная СОЭ.

#### **Против псевдотуберкулеза свидетельствовало**

1. Несмотря на то, что время заболевания совпало с поздней осенью, стояла теплая погода.

2. При псевдотуберкулезе с момента начала заболевания - подъёма температуры тела до фебрильных цифр и развития других симптомов болезни проходит 1-2 дня, в течение которых выявляется значительный полиморфизм клинической картины. У наблюдаемого ребенка клиническая картина в течение длительного периода была монотонной и характеризовалась появлением болей в животе, спустя 6 дней подъёмом температуры до фебрильных цифр и только потом присоединился шейный лимфаденит на фоне симптомов интоксикации.

3. Температурная реакция при псевдотуберкулезе достигает максимальных цифр в первые 2 – 3 дня болезни и удерживается 4–6 дней, максимум 7–10. У наблюдаемого ребенка температурная реакция была выражена во все дни с момента начала болезни и пребывания в инфекционном стационаре (26 дней).

4. Язык при псевдотуберкулезе обложен серовато-белым налетом, очищается к концу второй недели и становится «малиновым». Боли бывают чаще в илеоцекальной области, сопровождаются урчанием кишечника, тошнотой и рвотой. В ряде случаев бывает жидкий 2–3 раза в сутки стул энтеритного характера.

5. При псевдотуберкулезе умеренное (до 2,5 см) увеличение печени сопровождается ее болезненностью при пальпации, а в 20–25% случаев может сопровождаться признаками паренхиматозного гепатита с развитием иктеричности склер и кожи, потемнения мочи, повышения уровня связанного билирубина и гиперферментемии в сыворотке крови.

6. Против псевдотуберкулеза свидетельствовало отсутствие характерных симптомов: «капюшона», «очков», «перчаток», «носков».

7. Отсутствие сыпи, которая наблюдается у 85% больных псевдотуберкулезом уже в первые 3 дня болезни.

8. Селезенка увеличивается при псевдотуберкулезе у детей только в 10-12% и, как правило, выступает не больше чем на 1-2 см ниже реберной дуги. Периферические лимфатические узлы увеличиваются часто, но не достигают значительных размеров, они безболезненные, не спаяны с окружающими тканями.

9. Для псевдотуберкулеза характерным является выраженное поражение слизистых оболочек верхних дыхательных путей и ротоглотки.

10. Повторное бактериологическое исследование крови, мочи и кала не дали роста иерсиний. Серологические исследования проведенные дважды, также не показали наличие антител к иерсиниям.

11. Несмотря на изменение в периферической крови, характерные для бактериального процесса (лейкоцитоз, нейтрофилез со сдвигом влево, повышенное СОЭ), массивная антибактериальная терапия никак не влияла на эти показатели. Это указывало на иную, нежели бактериальную, природу заболевания.

Врачи инфекционного отделения с каждым днем все больше убеждались в том, что это не инфекционный больной. Большинство склонялось к мнению о наличии лимфопролиферативного заболевания. Но дважды консультации гематолога по месту жительства и в областной детской клинической больнице на приемном покое отвергли этот диагноз. И только консультация гематолога, когда ребенок уже находился в инфекционном стационаре допускала возможность наличие такого заболевания.

Состояние девочки оставалось крайне тяжёлым. Нарастали симптомы интоксикации. Девочка периодически впадала в сопорозное состояние. Продолжала высоко лихорадить. Была сделана биопсия заднешейного лимфатического узла.

**Результаты биопсии:** в материале ткани заднешейного лимфоузла архитектура полностью нарушена. Отмечается пролиферация лимфобластных клеток в основном крупноклеточного типа с пузырьковидными ядрами и одной или двумя нуклеолами. Эти клетки местами образуют пласты. В других участках клеточный состав полиморфный, состоит из плазмобластов, гистиоцитов, мелких лимфоцитов, встречаются двуядерные и большое количество многоядерных иммунобластов.

**Заключение:** иммунобластная лимфома (с наибольшей вероятностью В-клеток).

Несмотря на проводимое лечение девочка умерла.

Примечание: Единственными признаками онкологического заболевания в этом случае была лихорадка и нарастающая интоксикация. Поражение костного мозга и увеличение периферических лимфатических узлов (достаточных размеров, чтобы можно было взять биопсию) появились в терминальном периоде заболевания. Третьим роковым обстоятельством была абсолютная резистентность к проводимой химиотерапии. Длительная лихорадка может быть дебютом онкологического процесса.

### Клинический случай

Миша, 9 лет, городской житель.

Поступил в гематологическое отделение 20.08.99. с жалобами на общую слабость, головную боль, боли в костях, челюсти, резкое снижение массы тела, увеличение живота в размерах, субфебрильную температуру, отечность лица, бледность кожных покровов, геморрагическую сыпь, десневые, носовые кровотечения, отсутствие мочи в течение 18 часов.

**Анамнез жизни:** ребенок от первой физиологической беременности, первых родов. Масса тела при рождении – 3.500 гр. Рос и развивался соответственно возрасту. Перенесенные заболевания – редкие ОРВИ. Наследственность не отягощена, мама – художник, папа – студент. Онкологических заболеваний в семье не отмечается.

**Анамнез болезни:** ухудшение самочувствия началось с третьей декады января 1999 года в виде частых простудных заболеваний. За короткий период с января по май перенес 4 раза ОРЗ, 2 раза – острый бронхит. Заболевания приобретали затяжной характер с длительным субфебрилитетом и требовали назначения антибактериальной терапии. С начала мая отмечается наличие общеинтоксикационных симптомов при отсутствии локальных проявлений болезни: слабость, вялость, головокружение, головные боли, снижение массы тела. Проведенные в этот период исследования общего анализа крови, мочи, патологии не выявили.

С конца июня появилась нарастающая пастозность лица при нормальных показателях общего анализа мочи. Это было расценено стоматологом как проявление периодонтита. Была проведена экстракция кариозного зуба, однако пастозность лица не исчезла. Мать неоднократно обращалась к участковому педиатру по поводу неуклонно ухудшающегося состояния и самочувствия ребенка, нарастания отечности лица, головных болей, присоединения новых симптомов: появление периферических отеков на нижних конечностях, увеличение в размерах живота, субиктеричности склер, носовых кровотечений. Участковым врачом состояние трактовалось как последствие после перенесенного ОРВИ. Детального обследования не проводили. Осмотры ребенка носили поверхностный и формальный характер. Пальпация живота участковым педиатром за все время наблюдения за ребенком не проводилась. Последний общий анализ крови в амбулаторных условиях сделан в начале июля.

В конце августа у ребенка появилось затруднение носового дыхания, кашель, проводные хрипы в легких. По настоянию матери 18 августа мальчик был госпитализирован в городскую больницу с диагнозом: гайморит, бронхит. В стационаре дополнительно к вышеперечисленным симптомам были выявлены: гепатолиенальный синдром – печень + 6 см, селезенка – + 12 см ниже края реберной дуги, олигурия.

*В общем анализе крови:* эритроциты –  $2,5 \times 10^{12}/л$ , гемоглобин – 77 г/л, тромбоциты –  $6,0 \times 10^9/л$ , лейкоциты  $2,6 \times 10^9/л$ ; 40% – недифференцированных клеток, с вакуолизацией цитоплазмы и ядра, СОЭ – 58 мм/час.

Отмечалось нарастание острой почечной недостаточности. 20 августа ребенок по санитарной авиации был доставлен в гематологическое отделение Республиканской детской клинической больницы с диагнозом: **острый лейкоз**.

**Настоящее состояние** при поступлении крайне тяжелое, обусловленное выраженными явлениями острой почечной недостаточности, интоксикационным, геморрагическим, анемическим

синдромами. Ребенок правильного телосложения, пониженного питания. Сознания нарушено до степени оглушенности. На вопросы отвечает односложно, с задержкой. Менингеальных знаков нет. Сухожильные рефлексы D=S, живые. Отмечается гиперестезия. Кожные покровы резко бледные, на нижних и верхних конечностях – геморрагическая сыпь в виде петехий и экхимозов. Отечность лица. Десневое кровотечение. Периферические лимфоузлы – в виде микрополиадении. Носовое дыхание затруднено, катаральных явлений нет. Небные миндалины гипертрофированы, налетов нет. Грудная клетка правильной формы, симметрична, участвует в акте дыхания. Отмечалось участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, втяжение межреберных промежутков. В легких жесткое дыхание, хрипов нет. Частота дыхания – 28 в 1 минуту. Перкуторно над легкими – ясный легочный звук. Левая граница относительной сердечной тупости на – 2 см к наружи от среднеключичной линии. Тоны сердца приглушены, ритмичные, выслушивается систолический шум на верхушке и в точке Боткина. Частота сердечных сокращений – 120 в 1 минуту. Живот увеличен в объеме, асимметричен, пальпируется плотная печень на 6 см выступающая из-под края реберной дуги, под ней определяется опухолевидное образование в правой половине живота, левую половину до входа в малый таз занимает бугристая опухоль с неровным контуром + 15 см плотная (селезенка? инфильтрация в области левой почки?). Стула нет вторые сутки. Мочи нет в течении 18 часов.

### **Лабораторное обследование**

*Общий анализ крови:* эритроциты –  $2,8 \times 10^{12}/л$ , гемоглобин – 65 г/л, тромбоциты –  $28 \times 10^9/л$ , лейкоциты –  $6,3 \times 10^9/л$ , бластные клетки – 66%, палочкоядерные – 5%, сегментоядерные – 5%, лимфоциты – 23%, моноциты – 1%, СОЭ – 32 мм/час.

Проведена *стерильная пункция*.

В *миелограмме* – костный мозг умеренно богат клеточными элементами. Выявлена тотальная пролиферация бластных клеток – 90%, типа L-3 на фоне подавления всех трех ростков кроветворения, с отсутствием элементов мегакариоцитарного и красного ростков.

Мочевина – 17,0 ммоль/л, креатинин – 0,157 ммоль/л.

*Исследование спинномозговой жидкости:* цитоз – 47 клеток (42 лимфоцита, 5 нейтрофилов), белок – 0,033 г/л, глюкоза – 3,4 ммоль/л.

*Консультация окулиста* – на глазном дне диска зрительных нервов серо-розовые, границы сверху завуалированы.

*Консультация невролога* – нейролейкоз.

Из-за тяжести состояния ребенка *ультразвуковое исследование органов брюшной полости* проведено только 22.08. на фоне проводимой циторедуктивной фазы. Отмечалось увеличение печени – + 40 мм, почек – правая 111x42 мм, между воротами почки и верхним полюсом визуализируется неоднородный участок 25x32 мм, левая почка – 117x50 мм.

**Выставлен диагноз:** острый лимфобластный лейкоз, L3 вариант. Поражение Вальдейерова кольца, распространенное поражение брюшной полости (печени, селезенки, околопочечной области, почек). Полисерозиты (асцит, перикардит). Геморрагический синдром (кожная сыпь, десневые и носовые кровотечения). Нейролейкоз.

20 августа по жизненным показаниям начата ургентная циторедуктивная фаза – введение циклофосфана, дексаметазона на фоне инфузии глюкозосолевых растворов, проведена люмбальная пункция с введением триады цитостатиков: метотрексат, преднизолон, цитозар. Проводили заместительную терапию отмытыми эритроцитами, тромбомассой, свежезамороженной плазмой.

Через час после введения циклофосфана получена первая порция мочи, что связано с редукцией опухолевой массы брюшной полости, освобождением мочевыводящих путей. В последующие дни отмечается положительная динамика клинических симптомов болезни на фоне продолжающейся терапии по программе В-ГЛЛ, ДГЛУ-99.

По характеру ответа на проведенную циторедуктивную фазу ребенок был переведен в высокую группу риска в виду медленной регрессии опухолевой массы и сохранения в костном мозге 54% бластных клеток (более 50% от изначального количества).

После первого блока полихимиотерапии произошло сокращение размеров печени до + 1,5 см от края реберной дуги, селезенка была не увеличена. По данным миелограммы в костном мозге отмечалось 0,5% бластов типа L3 (в критерии ремиссии входит отсутствие бластных клеток типа в костном мозге при достаточной его клеточности). После второго блока полихимиотерапии появилась пастозность лица, голеней, боли в костях черепа, вновь увеличилась селезенка до + 2 см от края реберной дуги. В миелограмме определили бласты типа L3 – 20%. Была предпринята

попытка сдерживания опухолевого роста путем проведения третьего блока высокодозовой полихимиотерапии с целью достижения ремиссии с параллельным поиском возможности проведения аллогенной трансплантации костного мозга. Однако, несмотря на проводимую терапию, отмечалась отрицательная динамика в виде нарастания гепатолиенального синдрома, болей в костях, увеличения количества бластов в костном мозге типа L3 до 60%. 19 ноября по просьбе родителей ребенок был выписан для проведения симптоматической терапии по месту жительства. 1 декабря 1999 года ребенок умер. Патологоанатомическое исследование не было проведено по настоянию матери.

**Примечание:** Весь ход произошедшего можно представить в следующем виде: здоровый, редко болеющий и нормально развивающийся ребенок начинает часто болеть простудными заболеваниями, которые носят затяжной характер, протекают с длительным субфебрилитетом, требующими назначения антибактериальной терапии. Это можно расценить в данном случае как начальные проявления заболевания. С мая месяца отмечается присоединение общеинтоксикационных симптомов: слабость, вялость, головокружение, головные боли, снижение массы тела. Появление и нарастание в динамике отечности лица, периферических отеков, увеличение размеров живота, печени и селезенки. Появление и нарастание симптомов интоксикации и развитие гепатолиенального синдрома, по-видимому, было обусловлено развитием опухолевого процесса. Позже, в связи с отсутствием своевременной диагностики и специфического лечения, процесс прогрессировал, что выражалось в развитии, а в последующем и нарастании геморрагического синдрома в виде кожной сыпи, носовых и десневых кровотечений. Однако несмотря на характерную клиническую симптоматику, ребенок продолжал наблюдаться участковым педиатром, консультироваться различными специалистами по поводу отдельных симптомов. Так, в связи с отечностью лица по настоянию стоматолога, была произведена экстракция зуба, которая, естественно, не принесла облегчения ребенку. **Правильный диагноз был выставлен только в городской больнице и подтвержден в Республиканской в августе 1999г., т.е. спустя 4 месяца.**

В связи с поздней диагностикой, запущенностью опухолевого процесса проводимая терапия не дала желаемого результата.

#### **При анализе медицинской документации были выявлены следующие ошибки**

1. Невнимательный осмотр ребенка участковым педиатром, проявившийся, в частности, тем, что не проводилась пальпация органов брюшной полости и не был обнаружен гепатолиенальный синдром.

2. Низкая активность участкового врача при проведении диагностического поиска, несмотря на выраженные изменения в организме ребенка, не характерные для него в прошлом частые, длительно протекающие с субфебрилитетом простудные заболевания, гепатолиенальный синдром, отечность лица и нижних конечностей.

3. Участковый врач не смог увидеть за отдельными симптомами и проявлениями болезни, казалось бы не связанными друг с другом, целое. Так, отечность лица, геморрагический, гепатолиенальный синдромы, микрополиадения были не отдельными симптомами разных заболеваний, а проявлениями единого генерализованного опухолевого процесса.

4. Отсутствие онконастороженности участковой педиатрической службы.

#### **Справка**

1. Правильное программное лечение острого лимфобластного лейкоза L3 варианта дает выздоровление в 70 – 75 % случаев.

2. Диагноз лейкоза выставляется только на основании исследования костного мозга.

3. Для своевременной диагностики данного заболевания необходимо участковой службе знать ранние признаки заболевания, так называемые «маски» лейкоза:

- Частые простудные заболевания приобретают затяжной характер, температура может сохраняться длительное время.

- Дети быстро устают, становятся вялыми, адинамичными, снижается аппетит.

- Часто отмечается поражение слизистой, различной степени тяжести стоматиты.

- Боли в костях являются поводом для начала терапии у ревматолога, а боли в области сердца- у кардиолога.

- Лейкоз может начинаться с поражения слюнных желез, остеопороза костей, неврологических расстройств, лимфаденопатии, лейкоэмическая инфильтрация толстого кишечника симулирует картину дизентерии.

- Гематологические заболевания (анемия, тромбоцитопеническая пурпура, лейкопения, реже лейкоцитоз) могут быть дебютом лейкоза.
- Больные с подобными симптомами требуют консультации гематолога и нередко стационарного обследования.
- Необходимо держать на контроле пациентов с гепатоспленомегалией, лимфаденопатией, признаками иммунодефицитных состояний.

**Заключение:** ежегодно в мире раком заболевает приблизительно 14-15 детей до 15 лет на 100 000 детского населения. В сравнении с частотой других заболеваний детского возраста, злокачественные опухоли встречаются действительно редко, однако по своей значимости в структуре детской инвалидизации и смертности эти заболевания занимают одно из первых мест. В развитых странах мира смертность детей старше года от злокачественных опухолей занимает второе место после травм и несчастных случаев, а среди детей старше 5 лет - первое место. В последние два десятилетия благодаря интенсификации лечения - введение в практику детских онкогематологов высоких доз химиопрепаратов и метода пересадки стволовых клеток костного мозга и периферической крови в развитых странах мира удается излечивать до 70% больных детей. Еще 13 лет назад ситуация с лечением детских злокачественных опухолей в Украине была удручающей: из 100 заболевших удавалось спасти лишь 20. Особенно трагичной была ситуация с лейкозами - выживаемость составляла лишь 5-10%, тогда как в это время в Европе излечивали 70% таких детей. По предложению немецких коллег, десятки детских онкологов из бывшего Советского Союза прошли стажировки в клиниках Германии и Австрии. Сейчас можно сказать, что результаты лечения детей в Украине вполне сопоставимы с европейскими: выживаемость детей с острым лимфобластным лейкозом возросла с 10 до 70%, детей с лимфомами - с 30 до 80% и так далее. Раковое заболевание - это больше не безнадежная ситуация, а в большинстве случаев вполне излечимый онкопроцесс, при условии его своевременной диагностики. Излеченные от опухолей дети становятся полноценными членами общества.

Учитывая, что дебют злокачественных заболеваний многолик, на этом этапе пациент может оказаться у любого специалиста педиатрического профиля. При нетипичном течении заболевания всегда необходимо проводить более тщательный гематологический контроль, рентгенологическое и УЗ обследование, с обязательным консультированием ребенка у гематолога.

## ГЛАВА 4.5.

### ЗАБОЛЕВАНИЕ ПОЧЕК

#### Клинический случай

Вадим М., 7 лет, городской житель.

**Анамнез жизни:** мальчик от третьей доношенной беременности, осложнённой нефропатией в третьем триместре. Масса тела при рождении 3000, рост – 49 см. Вскармливание грудное. На первом году жизни после ОРВИ перенёс инфекцию мочевыводящих путей. При правильном питании, уходе у мальчика часто и беспричинно возникали боли в животе, повышение температуры тела до субфебрильных цифр. Отставал в физическом развитии. Ребенок обследован и установлен диагноз: **хронический гастродуоденит с повышенной секреторной функцией. Дискинезия желчевыводящих путей по гипертоническому типу.** Исключены гельминтозы и другие паразитарные заболевания. При наблюдении за ребенком обращает на себя внимание наличие анемии с торпидным прогрессирующим снижением уровня гемоглобина и эритроцитов при лечении препаратами железа, витаминами, ферментами. Следует подчеркнуть, что при обследовании по месту жительства уровень железа сыворотки крови снижен до 5,4 ммоль/л, железо-связывающая способность крови повышена до 66 ммоль/л. АД не измерялось.

**Анамнез заболевания:** изучение родословной выявило случаи тяжёлого течения артериальной гипертензии по линиям отца, мочекаменную болезнь, хронический пиелонефрит – по линии матери. Отец мальчика страдал артериальной гипертензией. В семье старшие дети были здоровы.

В связи с отсутствием эффекта от лечения анемии и ухудшением состояния, мальчик госпитализирован в отделение интенсивной терапии детской больницы.

**Настоящее состояние** при поступлении тяжелое, сознание спутано, повторные рвоты “кофейной гущей”, запах аммиака изо рта. Периодически клонико-тонические судороги. Ребенок отстает в физическом развитии, определяются множественные стигмы дисэмбриогенеза. Кожа бледная,

петехии, субиктеричность склер, кожи, слизистых, следы расчесов. Общие отеки. Тургор тканей снижен. Ригидность затылочных мышц. Периферические лимфоузлы, доступные пальпации, не увеличены. Частота дыханий – 24 в 1 мин. Грудная клетка симметрична.

Перкуторно над легкими легочной звук. Аускультативно: дыхание ослаблено, шум трения плевры. Границы сердечной тупости расширены влево. Тоны сердца глухие, экстрасистолы групповые, систолический шум с эпицентром в V точке без проведения. Шум трения перикарда в 4 межреберье слева. Акцент II тона над аортой. АД – 160/120 мм рт. ст., пульс 64-68 ударов в 1 мин. Печень выступает на 2 см ниже края реберной дуги, край гладкий, безболезненный, эластичный. Селезенка не увеличена. В течение последней недели диарейный синдром без патологических примесей в кале (со слов родителей). Родители заметили, что в последнее время мальчик мало выделяет мочи.

### **Лабораторное обследование**

*Анализ крови:* Нв – 40г/л, эритроциты –  $1,8 \times 10^{12}$  /л, ЦП – 0,5; лейкоциты –  $3,2 \times 10^9$ /л, эозинофилы – 0%, базофилы – 2%, палочкоядерные – 4%, сегментоядерные – 76%, лимфоциты – 10%, моноциты – 9%, тромбоциты –  $50 \times 10^9$ /л, СОЭ – 42 мм/час.

*Биохимические исследования сыворотки крови:* билирубин – 22 мкмоль/л (прямой - 14, непрямой - 8), АСТ - 0,8, АЛТ - 1,2; общий белок – 50 г/л, альбумины – 30%,  $\beta_1$  – 8%,  $\beta_2$  - 12%,  $\gamma$  - 25%,  $\alpha$  - 35%. Амилаза - 8 ед. Глюкоза - 5,5 ммоль/л. Калий - 6,2 ммоль/л, кальций - 1,8 ммоль/л, натрий - 120 ммоль/л, фосфор - 1,3 ммоль/л, хлориды - 100 ммоль/л, креатинин - 1,8 ммоль/л, мочевины - 2,4 ммоль/л, мочевая кислота - 1,2 ммоль/л. Хлор крови - 22%. Протромбиновый индекс - 50%, потребление протромбина - 10%, фибриноген - 1,0 г/л, ВЕ - 10 ммоль/л.

*Общий анализ мочи:* при катетеризации мочевого пузыря получено 30 мл мочи, цвет – прозрачная, слабо-жёлтая, относительная плотность 1.002, белок (-), ацетон (-), глюкоза (-), эпителий – 0-1 в п/з, лейкоциты – 0-1 в п/з.

*Глазное дно:* спазм сосудов сетчатки.

*ЭКГ* - политопные экстрасистолы, нарушения процессов реполяризации, гипоксия миокарда, повышена электрическая активность левых отделов сердца. ЭОС отклонена влево.

*УЗИ:* небольшое количество жидкости в плевральных косто-диафрагмальных синусах, в перикарде. Почки: структуры почек не дифференцируются. Почки увеличены в размерах. Кортикомедулярная дифференциация не прослеживается. В структуре обеих почек визуализируются гипэхогенные образования округлой формы различных размеров.

**Клинический диагноз:** поликистоз обеих почек. Хроническая почечная недостаточность в стадии уремии.

Ребёнок был переведен в отделение гемодиализа.

**Заключение:** мальчик из группы риска с отягощённой наследственностью по патологии почек по двум линиям (артериальная гипертензия неясного генеза, возможно почечного по линии отца, патология почек по линии матери), нефропатия беременности у мамы. При правильном воспитании и вскармливании ребенок отставал в физическом развитии. Врач-педиатр ограничил диагностику обследованием органов пищеварения, хотя жалобы, течение заболевания, семейный анамнез были показанием для углубленного обследования функции почек. При частом обращении к педиатру не измерялось артериальное давление. Беспокойство врача-педиатра должна была вызвать рефрактерная к лечению и прогрессирующая анемия, которая так же требовала углубленного обследования в специализированной клинике. В результате мальчик госпитализирован в клинику в терминальной стадии уремии.

Комплексное обследование с прицельным изучением функции почек было показано отцу. Старшим детям и матери необходимо регулярно измерять артериальное давление, провести ультразвуковое обследование почек, анализ крови (гемограмма, биохимические показатели), общий анализ мочи.

### **Клинический случай**

Дима, 8 лет. Городской житель.

**Эпидемиологический анамнез:** посещает школу, 2 класс. Прививки сделаны по возрасту, был в контакте с больным вирусным гепатитом А – одноклассником, по поводу чего был введен гамма-глобулин в дозе 1,0 на день контакта. В классе - повышенная заболеваемость ОРВИ.

**Анамнез жизни:** родился, рос и развивался в соответствии с возрастом. Состоит на «Д» учете у гастроэнтеролога по поводу гастродуоденита, дискинезии желчевыводящих путей. Из перенесенных заболеваний отмечает редкие ОРВИ, ветряную оспу в 2 года, корь – в 6 лет.

**Анамнез болезни:** заболел 3 ноября, когда внезапно поднялась температура тела до 39,3°C, появилась тошнота, однократная рвота, слабость и снизился аппетит. Эти симптомы сохранялись в течение 2 дней, а 5 ноября появились разлитые боли в правой половине живота. Эти дни получал симптоматическое лечение: аспирин, парацетамол, бромгексин, мукалтин.

Машиной скорой помощи с диагнозом: ОРВИ. Ацетонемическое состояние. Пиелонефрит? Был доставлен в детскую инфекционную больницу.

**Настоящее состояние** при поступлении оценивалось как средней тяжести. В сознании, на вопросы отвечает адекватно. Менингеальных знаков нет. Температура тела 38,5°C, умеренная вялость, адинамия, снижение аппетита, эластичность кожи сохранена. Зев – миндалины гипертрофированы (1 степени). Отмечался редкий сухой кашель. Астенического телосложения, удовлетворительного питания. Кожные покровы чистые, бледные, желтушного прокрашивания нет. Гиперемии слизистых нет. Задняя стенка глотки зернистая. Периферические лимфатические узлы без особенностей. Сердце – границы в возрастных пределах, тоны ясные, ритмичные, 80 ударов в 1 минуту. Легкие – перкуторно легочной звук не изменен, при аускультации – везикулярное дыхание, хрипов нет, 24 дыхания в минуту. Живот мягкий, участвует в акте дыхания, доступен пальпации во всех отделах, болезненность при пальпации определяется в правом подреберье. Печень - +1,5 см из-под края реберной дуги, край закруглен, резко болезненный.

Селезенка не увеличена. Положительный симптом Пастернацкого справа. Мочился достаточно, моча желтая. Кал оформленный, коричневого цвета.

Диагноз приемного отделения: **вирусный гепатит? Дискинезия желчевыводящих путей. ОРВИ.**

Лабораторное обследование

*Общий анализ крови:* эритроцитов –  $3,9 \times 10^{12}/л$ , цветной показатель – 0,91, лейкоциты  $9,9 \times 10^9/л$ , СОЭ – 31 мм/час, палочкоядерные – 4%, сегментоядерные – 70%, лимфоциты – 24%, моноциты – 2%.

*Общий анализ мочи:* желтая, прозрачная, относительная плотность 1012, реакция нейтральная, глюкоза – отрицательная, уробилин и желчные кислоты – отрицательные, эпителий плоский – 2-3 в поле зрения, лейкоциты – 1-2 в поле зрения.

*Анализ мочи по Нечипоренко:* лейкоциты –  $1,0 \times 10^6/л$ , эритроциты –  $1,0 \times 10^6/л$ .

*Кровь на билирубин:* общий – 10,0 мкмоль/л, прямой – 3 мкмоль/л, непрямой 7 мкмоль/л, АЛТ – 0/15 мкмоль/л, АСТ – 0,10 мкмоль/л. Тимоловая проба – 2,0 ед., сулемовая – 2,0 ед.

Таким образом, требовалось проведение дифференциального диагноза между целым рядом заболеваний, и, прежде всего, с вирусным гепатитом, ОРВИ, пиелонефритом, гастродуоденитом.

**В пользу вирусного гепатита свидетельствовало**

1. Эпиданамнез. Время заболевания – осень, что характерно для вирусного гепатита А. Контакт с одноклассником, больным вирусным гепатитом А, поздно сделанная инъекция гаммаглобулин на день, по инструкции – должна быть сделана в день контакта.

2. Развитие болезни по гриппоподобному варианту преджелтушного периода вирусного гепатита А: наличие симптомов интоксикации, фебрильная температура, вялость, слабость, однократная, но упорная, рвота, тошнота, снижение и отсутствие аппетита.

3. Увеличенная печень – +1,5 см, болезненная при пальпации.

**Против диагноза вирусного гепатита А**

1. Эпидобстановка по вирусному гепатиту А по городу спокойная. Контакт с больным одноклассником был кратковременным, так как заболевший в преджелтушном периоде находился в школе всего 2 дня. Наш больной воспитанный и соблюдающий правила личной гигиены мальчик.

2. Для предупреждения ВГА была сделана инъекция гаммаглобулина.

3. Отсутствие иктеричности склер и кожных покровов, светлая моча и окрашенный кал.

4. Несоответствие болевого синдрома при пальпации печени ее увеличению. Болевой синдром при гепатитах обусловлен резким отеком печени и растяжением гилссоновой капсулы, однако при этом отмечаются, как правило, более значительные размеры печени.

5. Безжелтушная форма вирусного гепатита исключена на основании: а) при наличии столь четко очерченного и выраженного интоксикационного синдрома отсутствовали сколько-нибудь

выявленные нарушения функции печени; б) отрицательные результаты исследований маркеров гепатитов А, В, С, Д.

6. Гнойный характер изменений в периферической крови, что нехарактерно для вирусного гепатита. Таким образом, диагноз вирусного гепатита был исключен.

**В пользу диагноза дискинезия желчевыводящих путей свидетельствовало**

1. Астенический тип телосложения ребенка.
2. Снижение и периодическое отсутствие аппетита, тошнота.
3. Общая слабость, повышенная утомляемость.
4. Тупые боли в области правого подреберья.

**Против диагноза дискинезия желчевыводящих путей было следующее**

1. Заболевание началось остро, с резкого повышения температуры тела до фебрильных цифр, которая удерживалась весь период пребывания в больнице.
2. Выраженный болевой синдром в правой половине живота.
3. Выраженные симптомы интоксикации: вялость, адинамия, сниженный аппетит.
4. Положительный симптом Пастернацкого справа.
5. Изменения в периферической крови (лейкоцитоз, повышение СОЭ, сдвиг формулы влево, анэозинофилия), характерные для гнойного воспалительного процесса.

**В пользу диагноза ОРВИ свидетельствовало**

1. Эпиданамнез - ноябрь, прохладная погода, повышение заболеваемости ОРВИ в школе.
2. Острое начало заболевания, подъем температуры до фебрильных цифр.
3. Наличие симптомов интоксикации: бледность кожных покровов, вялость, адинамия, отсутствие аппетита, тахикардия.
4. Зернистость задней стенки глотки.
5. Редкий сухой кашель.

**Против диагноза ОРВИ было**

1. Температурная реакция держалась длительно, в течение 8 дней, что нехарактерно для ОРВИ, в том числе и гриппа.
2. Отсутствовали симптомы интоксикации, характерные для ОРВИ и, прежде всего, гриппа: сильная головная боль, преимущественно в лобной и теменной областях, боли в мышцах, болезненность при движении глазных яблок, озноб.
3. Отсутствовали симптомы поражения верхних дыхательных путей: заложенность носа, чувство жжения в носовых ходах, которое обычно спустя 2-3 дня сменяется слизистыми, а затем и слизисто-гнойными выделениями, различными проявлениями трахеобронхита.
4. Локализованные сильные боли в правой половине живота нехарактерны для ОРВИ и гриппа.
5. Положительный симптом Пастернацкого справа.
6. Изменения в периферической крови (лейкоцитоз, повышение СОЭ), что возможно на 5 и позднее день заболевания ОРВИ при наличии бактериальных осложнений. Все это позволило исключить диагноз ОРВИ.

**В пользу диагноза пиелонефрита свидетельствовало**

1. Острое начало заболевания, стойкая лихорадка, достигающая 38-39,5°C.
2. Интоксикационный синдром: вялость, адинамия, снижение аппетита.
3. Диспепсические расстройства: тошнота, рвота.
4. Боли в животе.
5. Положительный симптом Пастернацкого.
6. Воспалительный характер изменений в анализах периферической крови.

**Против диагноза «пиелонефрит» было**

1. Пиелонефрит у детей старшего возраста начинается не столь резко.
2. Нередко пиелонефриту предшествует какое-либо заболевание вирусно-бактериальной природы: ОРВИ, ангина и др.
3. Для пиелонефрита характерно недержание мочи и частые позывы на мочеиспускание, сопровождающиеся зудом или чувством жжения.
4. Боли при пиелонефрите чаще обнаруживаются в поясничной области.
5. Характерным для пиелонефрита является: лейкоцитурия и бактериурия. На основании этих различий диагноз «пиелонефрит» был исключен.

**В пользу диагноза «гастроуденит» было следующее**

1. Острое начало заболевания, высокая температура тела.



2. Наличие симптомов интоксикации: вялость, слабость.
3. Наличие диспепсического синдрома: тошнота, рвота, снижение аппетита.
4. Наличие болей в животе справа.

#### **Против диагноза «гастродуоденит» было следующее**

1. Высокие цифры температуры тела, удерживающиеся в течение всех дней пребывания в больнице.

2. Резко выраженный болевой синдром, характеризующийся разлитой болезненностью в правой половине живота, отсутствие голодных и ночных болей.

3. Отсутствие упорных диспепсических явлений (тошнота, изжога, жидкий стул).

4. Положительный симптом Пастернацкого.

5. Изменения в периферической крови, характерные для гнойного воспалительного процесса (лейкоцитоз, повышение СОЭ, сдвиг формулы влево, анэозинофилия) На основании этих данных диагноз «гастродуоденит» был исключен. Таким образом, проведя дифференциально-диагностический поиск, врачебная мысль не нашла логического объяснения имеющемуся симптомокомплексу. Вместе с тем клиническая картина характеризовалась следующими признаками:

1. Наличие гектического характера температурной кривой с ежедневными размахами от 36,8°C до 40,0°C (высокая – вечером, низкая – утром).

2. Незначительно выраженные признаки токсикоза, в начале заболевания в общем обусловленные гипертермией (при снижении температуры тела ребенок становился активным, ходил, смеялся, интересовался окружающим), постепенно нарастали и состояние ребенка уже оценивалось как тяжелое.

3. Отсутствием нарушения функции легких, сердца, почек, ЦНС, ЛОР-органов, кишечника и др. по данным клинического и общеклинического лабораторного обследования.

4. Наличием резкой и постоянной боли в правом подреберье с преимущественной локализацией в области желчного пузыря.

5. Выраженными и стойкими изменениями со стороны показателей периферической крови (лейкоцитоз, повышение СОЭ, анэозинофилия, сдвиг формулы влево), что убедительно свидетельствовало о наличии в организме воспалительного процесса.

6. Отрицательными результатами посевов крови, кала и мочи на тифо-паратифозную группу, исследование на малярию, кишечные и вирусные инфекции. Отрицательные результаты серологические исследований в парных сыворотках в реакции РПГА с бактериальными и вирусными антигенами.

С большей долей вероятности был заподозрен абсцесс правой почки. Для исключения этого диагноза было предпринято УЗИ органов брюшной полости и почек. **Заключение УЗИ:** абсцесс правой почки.

В хирургическом отделении Республиканской детской клинической больницы была произведена ревизия правой почки, вскрыт абсцесс размером 2,0x1,5-1,5 см, дренировано паранефральное пространство.

Спустя 7 дней ребенок выписан из отделения в удовлетворительном состоянии.

**Заключение:** недостатком ведения этого больного является поздняя УЗ диагностика, что обусловлено плохой технической оснащенностью больницы.

## **ГЛАВА 4.6.**

### **ПАТОЛОГИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ**

#### **Клинический случай**

Лена К., 8 лет, житель города.

**Анамнез жизни и болезни:** девочка от первой доношенной с физиологическим течением беременности. На искусственном вскармливании. Проявления кожной атопии наблюдались с 3 месяцев до 2-х лет. Имеет место медикаментозная аллергия. С 4-х лет 1-2 раза в год болела ангинами. Росла и развивалась правильно, с 4-х лет занимается в хореографической студии. В 6-летнем возрасте появились эпизоды затруднённого дыхания с приступообразным кашлем (сначала сухим, в дальнейшем - с выделением слизистой мокроты), чаще ночью, при сырой погоде. Постепенно нарастала одышка, акроцианоз при физической нагрузке, а позже и в покое. Приступы

затрудненного дыхания купировали парентеральным (чаще внутривенным) введением эуфиллина. Катаральные явления в лёгких вначале быстро исчезали после приступа удушья, а спустя 6-7 месяцев отмечались уже постоянно.

При исследовании функции внешнего дыхания отмечали нарушения смешанного характера. ЭКГ не проводилась.

На основании изложенных клинических симптомов выставлен **диагноз бронхиальной астмы**. В условиях специализированного стационара девочка не лечилась.

**Генеалогический анамнез.** Отец девочки болел бронхиальной астмой. Мама здорова. Наследственность отягощена по линии мамы по заболеваниям сердечно-сосудистой системы, по линии отца – аллергическими заболеваниями.

Девочка поступает в пульмонологическую клинику с жалобами на одышку в покое, боли в сердце, перебои, влажный кашель с выделением слизистой мокроты, кровохарканье, приступы затрудненного дыхания (чаще ночью), боли в правом подреберье.

**Настоящее состояние** при осмотре девочки тяжёлое, одышка покоя смешанного характера без участия вспомогательных мышц (частота дыханий – 28-30 в 1 мин.). Кожа чистая, акроцианоз, цианоз губ, слизистых. Румянец на щеках. Физическое развитие соответствует возрасту. Грудная клетка правильной формы, экскурсия снижена. Перкуторно: укорочение звука в задне- нижних отделах лёгких. При аускультации: дыхание ослаблено, с двух сторон в задних отделах лёгких влажные среднепузырчатые хрипы. Границы сердечной тупости расширены вверх. Верхушечный толчок ослаблен. Аускультативно: групповые экстрасистолы, 1 тон хлопающий, протодиастолический шум с эпицентром в точке Боткина-Эрба, акцент II над легочной артерией. Пульс 114 в 1 мин. АД – 95/60 мм рт.ст. Печень выступает на 3 см ниже края реберной дуги по правой среднеключичной линии, край гладкий, уплотненный, слегка болезненный. Селезёнка не пальпируется. Пастозность стоп.

**Диагноз при поступлении:** ревматизм, активная фаза. Возвратный ревмокардит. Стеноз левого атрио-вентрикулярного отверстия. Латентное течение. НК 2-А по правожелудочковому типу.

**Рентгенография органов грудной клетки:** легочные поля симметричны, пневматизация снижена за счет усиления (инфильтрации) элементов легочного рисунка. Корни широкие, инфильтрированные. Реакция междолевой плевры. Куполы диафрагмы чёткие, синусы свободные. Сердце расположено срединно, талия сглажена.

**ЭКГ:** ритм синусовый. Предсердные экстрасистолы групповые. P<sub>II, III</sub>, aVF, V<sub>1,2</sub>, высокий, острый.

**ЭХО-КС:** гипертрофия мышц левого предсердия и левого желудочка, увеличение размеров левого предсердия. Гипертрофия мышцы правого желудочка. Ствол легочной артерии расширен. Стеноз левого атрио-вентрикулярного отверстия за счёт сращения утолщенных створок клапана (2,5 см), хорды укорочены.

**УЗД органов брюшной полости.** Печень увеличена на 2 см (обе доли). Эхоструктура гипоехогенна.

**Анализ крови:** эритроциты – 3,2x10<sup>12</sup>/л, Нв – 94 г/л, ЦП – 0,8, лейкоциты – 6,4x10<sup>9</sup>/л, базофилы – 0%, эозинофилы – 1%, палочкоядерные – 4%, сегментоядерные – 68%, лимфоциты – 21%, моноциты – 6%, СОЭ – 22 мм/час.

Общий белок сыворотки крови: 60г/л, альбумины-34%, глобулины -66%, б<sub>1</sub> 8% ,б<sub>2</sub> -14%, в -18% г-26%. Серомукоид - 0,44ед. ДФА - 0,25, СРБ – (+), АСТ - 0,35, АЛТ - 0,5.

**Клинический диагноз.** Ревматизм активная фаза IIст. Возвратный ревмокардит с нарушением ритма по типу экстрасистолии. Стеноз левого атрио-вентрикулярного отверстия. Подострое течение. НК 2-А по правожелудочковому типу.

**Заключение:** девочка с отягощенной наследственностью по аллергическим и сердечно-сосудистым заболеваниям, отягощённым анамнезом (проявления кожной, пищевой, медикаментозной аллергии) с 4-х летнего возраста несколько раз в году болела ангинами. Повторная стрептококковая инфекция на почве предрасположенности к аллергическим и сердечно-сосудистым заболеваниям обусловила латентное течение ревматизма с формированием порока сердца. Нарастание нарушений гемодинамики с развитием гипертензии в малом круге кровообращения при отсутствии комплексного инструментального, лабораторного обследования, недооценка данных физикального исследования сердечной области, клинический эффект от препаратов теофиллинового ряда расценивались как симптомы бронхиальной астмы.

Сергея, 6 мес. Сельский житель.

Поступил в Республиканскую детскую клиническую больницу 24.04 в 5 часов 45 мин с жалобами на кровохарканье, которое появилось у ребенка после кашля.

**Анамнез жизни:** мальчик второй из двойни. Беременность четвертая, протекающая с ОРВИ в ранние сроки, повышенным тонусом матки на протяжении всей беременности. Роды вторые на 35-й неделе. Масса тела при рождении у мальчика 3150. Из роддома переведен в отделение патологии недоношенных с диагнозом: некротизирующий энтероколит, недоношенность 1 степени, перинатальная патология ЦНС гипоксического генеза. Затем ребенок был 4-хкратно прооперирован по поводу перфорации кишечника, возникшей в результате некротически-язвенного колита. В 3-х месячном возрасте лечился по поводу пневмонии, тогда же впервые диагностирован ВПС (какой мать не знает). После выписки из больницы в течение 2-х месяцев чувствовал себя хорошо. Набирал массу в соответствии с возрастом. С рождения находился на искусственном вскармливании. Туберкулез и венерические заболевания в семье мать отрицает. Профилактические прививки не проводились. Наследственность отягощена (отец страдает язвенной болезнью двенадцатиперстной кишки).

**Анамнез заболевания:** настоящее заболевание у ребенка развилось остро, когда на фоне относительного благополучия ребенок закашлялся и появилось кровохарканье. Машиной скорой помощи был доставлен в отделение реанимации Республиканской детской клинической больницы.

**Общее состояние** на момент поступления ребенка расценено как тяжелое. Менингеальных знаков нет. Кожные покровы бледные при плаче – синеет. Выражена одышка с раздуванием крыльев носа и участием вспомогательной мускулатуры, выдох усилен. Цианоз носогубного треугольника. На губах и одежде засохшая кровь. Питания удовлетворительного. Тургор тканей удовлетворительный. На животе – шрамы после оперативных вмешательств. Лимфоузлы не увеличены. Зев спокоен, из нижних отделов ротоглотки – кровянистое отделяемое. В легких-перкуторный звук легочной, дыхание жесткое, выслушиваются разнокалиберные влажные хрипы в передних отделах, больше слева. Границы сердца: верхняя- 2-е ребро, левая - на 1,5 см кнаружи от левой среднеключичной линии; правая – по правой парастернальной линии; тоны учащены, приглушены, систолический шум в 3-ем межреберье слева, на спину не проводится. Живот мягкий, безболезненный. Печень – +4 см, селезенка – +3 см. Стул- склонность к запорам. Сегодня стула не было.

**Диагноз при поступлении:** ВПС синего типа НК II ст.? ВУИ? Гепатит. Цирроз печени. Портальная гипертензия. Кровотечение из варикозно расширенных вен пищевода.

#### **Лабораторное обследование**

**Общий анализ крови:** Нв – 88г/л, эритроциты –  $3,05 \times 10^{12}$ /л, СОЭ – 25 мм/час, лейкоциты –  $11,5 \times 10^9$ /л, палочкоядерные – 11%, сегментоядерные – 34%, лимфоциты – 51%, моноциты – 3%. Глюкоза крови – 5,8 ммоль/л.

**Коагулограмма:** фибриноген А – 3,99г/л, фибриноген В – ++, протромбиновый индекс – 94,4%, время свертываемости крови по Ли-Уайту – 4 мин.

**Общий анализ мочи** – без особенностей.

**Биохимические исследования крови:** мочевины – 4,6; креатинин – 0,069; количество общего белка – 64 г/л, тимоловая проба – 4,8 ед., количество общего билирубина – 7 мкмоль/л (прямого билирубина – 2 мкмоль/л, непрямого билирубина – 5 мкмоль/л), АсТ – 0,50 ммоль/л; АлТ – 0,25 ммоль/л; калий в сыворотке крови – 4,5; Натрий в сыворотке – 133, хлориды – 100 ммоль/л.

С целью обнаружения источника кровотечения ребенка неоднократно осматривали *ЛОР - врач и гематолог*. Проводились: *дуоденоскопия, бронхоскопия с бронхосанацией*, во время которой наступило резкое ухудшение состояния ребенка и был обнаружен левосторонний пневмоторакс. После 2-х кратной плевральной пункции и дренирования пневмоторакса хирург определил смещение границ сердца вправо. Источник кровотечения найден не был.

**Рентгенограмма органов грудной клетки** от 24.06: в легких в верхних долях – очагово-сливные тени за счет аспирации с последующим развитием пневмонии. Левосторонний пневмоторакс (не напряжен), не нарастает. В средостении также определяется воздух, контур сердца с обеих сторон. Тень сердца расширена в верхней трети за счет вилочковой железы и ВПС.

**Заключение:** 2-сторонняя аспирационная пневмония. Левосторонний пневмоторакс. Пневмомедиастинит. Вероятно у ребенка перфорация пищевода с аспирацией легких и осложнением в виде левостороннего пневмоторакса.

**Был выставлен диагноз:** двусторонняя острая деструктивная пневмония, легочно-плевральная форма. Левосторонний пневмоторакс. Желудочно-кишечное кровотечение. Врожденный порок сердца.

**Назначено лечение:** инфузионная терапия в составе – 10% раствора глюкозы с добавлением 7,5% раствора хлорида калия, 25% раствора сернокислой магнезии, одноклассовой свежемороженой плазмы, 0,05% раствора строфантина, 2,4% раствора эуфиллина, 1% раствора димедрола, гепарина. Антибактериальная терапия проводилась цефазолином (200.000x3 раза в сутки) и гентамицином (15 мгx2 раза/сут.). Симптоматическая терапия (этамзилат, натрия оксibuтират).

Несмотря на проводимую терапию 26.04 в 13 часов 50 мин ребенок умер, на фоне признаков легочно-сердечной недостаточности.

#### **Заключительный диагноз**

**Основной:** двусторонняя острая деструктивная пневмония, легочно-плевральная форма.

**Осложнения:** ДН III степени, левосторонний пневмоторакс. Желудочно-кишечное кровотечение. Врожденный порок сердца.

На вскрытии обнаружена врожденная аневризма легочной артерии с нагноением пристеночного тромба и двусторонняя интерстициальная пневмония с микроабсцедированием ткани вокруг стенки аневризмы легочной артерии – два основных сочетанных заболевания. Каждое из них по отдельности в данном случае не являлось смертельным, но в совокупности привели к эрозии стенки аневризмы с последующим кровотечением и тампонадой полости. По-видимому, непосредственной причиной смерти явился кардиопульмональный шок, связанный с пневмотораксом.

#### **Патологоанатомический диагноз**

1. Врожденная аневризма левой главной легочной артерии с пристеночным тромбозом, организацией, кальцификацией и нагноением тромботических масс.

2. Двусторонняя интерстициальная сливная очаговая фибринозно-макрофагальная пневмония с микроабсцедированием вокруг стенки аневризмы левой главной легочной артерии.

3. Эрозия стенки аневризмы с кровотечением и тампонадой. Кровохарканье. Бронхоскопия, бронхосанация. Левосторонний пневмоторакс, левосторонняя плевральная пункция, дренирование левой плевральной полости. Тромбоз мелких и средних ветвей левой главной легочной артерии. Гипертрофия миокарда правого желудочка до 0,4 см. Венозное полнокровие и паренхиматозная дистрофия внутренних органов. Отек головного мозга.

Таким образом, в данном случае имеет место расхождение клинического и патологоанатомического диагнозов.

Экстренность и неординарность ситуации при поступлении ребенка в данном случае требовали неотложной постановки диагноза. А обилие клинических проявлений, богатый анамнез жизни ребенка, его возраст послужили основанием для многочисленных клинических толкований болезни. Ведущими диагнозами были: двусторонняя деструктивная пневмония, ВПС, кровотечение неясной этиологии (из верхних отделов респираторного тракта, вен пищевода).

В пользу диагноза двусторонней острой деструктивной пневмонии, легочно-плевральной формы свидетельствовало

1. Цианоз носогубного треугольника, усиливающийся при кашле.
2. Участие в акте дыхания вспомогательной мускулатуры и крыльев носа.
3. Наличие разнокалиберных влажных хрипов в легких с обеих сторон на фоне жесткого дыхания.
4. Рентгенологические данные.
5. Левосторонний пневмоторакс.

Однако заболевание развилось у ребенка внезапно, на фоне видимого благополучия, а поводом для госпитализации послужило кровохарканье, а не явления интоксикации или дыхательной недостаточности.

В зависимости от источника кровотечения различают кровотечение из желудочно-кишечного тракта, из дыхательных путей и так называемое ложное кровотечение, обусловленное кровоточивостью носоглотки и ротовой полости.

#### **В пользу кровотечения из дыхательных путей у нашего больного говорило**

1. Пеннистая кровь.
2. Связь кровотечения с кашлем, который являлся провоцирующим фактором.
3. Плохая свертываемость крови.

4. Чувство kloкoтания в гpyди.

5. Наличие обильных разнокалиберных влажных хрипов.

Одной из причин кровотечения из дыхательных путей может явиться разрыв аневризмы легочной артерии.

В пользу аневризмы легочной артерии и осложненного течения заболевания у нашего больного говорит следующее

1. Перенесенное матерью ОРВИ в ранние сроки беременности (что могло способствовать формированию порока).

2. Перенесенная пневмония в 3-х месячном возрасте с нарушением гемодинамики в малом круге кровообращения.

3. Наличие грубого систолического шума у ребенка практически с рождения, что позволило педиатрам расценить его как проявление ВПС, однако топика порока установлена не была.

4. Увеличение сердца за счет правого желудочка.

5. Одышка, цианоз.

6. Кровохарканье.

Кроме кровотечения, клиника аневризмы легочной артерии может проявляется образованием пристеночных тромбов с последующей организацией, кальцификацией и нагноением тромботических масс с микроабсцедированием вокруг стенки аневризмы, что также имело место у больного.

### Клинический случай

Яна, 22 года, житель приморского города.

**Анамнез родов:** поступила в родильный дом 2.04. 98. в 2 часа 40 минут с признаками начавшейся родовой деятельности (в 1 час дома отошли воды и начались схватки). Из анамнеза беременной установлено: беременность вторая, отягощенный акушерский анамнез: в 1997 г – мини-аборт в сроке 3 недель по поводу нежеланной беременности, у женщины хронический пиелонефрит, была угроза выкидыша в сроке 8 и 24 недели настоящей беременности. По поводу угрозы выкидыша лечилась в стационаре - в отделении патологии беременных. Обследована дважды на УЗИ (в 16 и 26 недель): патологических изменений не выявлено. Но в 25-26 недель установлено, что положение плода неустойчивое, плацента расположена по передней стенке матки, патологии плода не выявлено. У генетика не консультировалась.

Роды первые, в срок 38-39 недель, протекали с начавшейся вторичной слабостью родовой деятельности. Женщине было назначено: фолликулин, глюкоза с витамином С и кокарбоксилазой в качестве фоновой профилактики внутриутробной гипоксии плода. Также проводилось медикаментозное родоусиление ( 5% глюкоза – 400 мл +5 ЕД окситоцина внутривенно капельно со скоростью 8 капель в минуту). Внутримышечно сделаны но-шпа, атропин, АТФ (с целью коррекции истмико-цервикальной недостаточности).

**Анамнез жизни:** 2.04. 98 г в 7 часов 50 минут родилась девочка с массой 3450 г, рост 50 см, окружность головы 36 см, окружность груди 36 см. Задние воды окрашены меконием, отошли в количестве 1000 мл. Оценка новорожденного по шкале Апгар составила 6-7 баллов. Степень перинатального риска 7 баллов (средняя, учитывая паритет – 1 балл, аборт перед первыми родами – 2 балла, инфекции в анамнезе – 1 балл, угрозу прерывания беременности – 3 балла). Таким образом, ребенок угрожаем по перинатальной патологии. Объективное состояние ребенка оценено неонатологом как средней тяжести. Крик громкий, монотонный, болезненный. Слегка постанывает. Кожа бледная, выражен акроцианоз. Отмечается пастозность век, голеней и стоп. Тонус мышц снижен в руках, умеренно снижен в ногах. Рефлексы новорожденного вызываются: Морозово-однофазный, Кулсмауля, опоры, Переса, Галанта-положительные. Рефлексы Бабкина, Робинсона, автоматической ходьбы вызвать не удалось.

Тургор тканей не нарушен. Большой родничок размером 3 на 2 см, нормотоничен. Швы костей черепа закрыты. Со стороны сердца: тоны ритмичные, 160 ударов в 1 минуту. В легких – дыхание пуэрильное, 55 дыханий в минуту, небольшое втяжение межреберий на вдохе. Живот мягкий, печень и селезенка не увеличены. Пупочная культя в скобке, санирована. Стул – меконий, в большом количестве. Моча отсутствует.

Учитывая вышеизложенные данные ребенок не приложен к груди матери, из-за опасности мекониальной аспирации. В родильном зале произведены обработка кожи, глаз и пупка. Через 15

минут после рождения ребенок переведен в палату интенсивной терапии новорожденных. Неонатологом сделаны назначения: 1. Режим покоя; 2. Воротник Шанца; 3. Кувез – температура 33 °С, влажность – 60%; 4. Адаптированная смесь - 15 мл через каждые 3 часа; 5. в/м – гемостатики (викасол 0,5 через 8 часов, этамзилат – 0,5 через 12 часов); 6. При наличии беспокойства – в/м сибазон 0,3, анальгин 50% – 0,2 (через 6-8 часов).

Предварительный диагноз: **асфиксия в родах 1 степени. Перинатальная патология ЦНС гипоксически-ишемического генеза. Синдром повышенной нейрорефлекторной возбудимости.**

Через 2 часа лаборантом произведен забор крови. В общем анализе крови: Нв – 145г/л, лейкоциты –  $18,5 \times 10^9$ /л, эозинофилы – 2%, палочкоядерные – 13%, лимфоциты – 39%, моноциты – 2%, СОЭ – 2 мм/час, сегментоядерные – 54%, Нт – 0,50%, эритроциты -  $3,7 \times 10^{12}$ /л, ЦП – 0,9, тромбоциты –  $200 \times 10^9$ /л, свертываемость 5-6 минут, нормоциты 1:100. Через 4 часа после родов состояние ребенка в динамике без ухудшений. Цианоза, апноэ, судорог не отмечено. Имела место умеренная одышка до 60 дыханий в 1 минуту, без участия вспомогательной мускулатуры. Крик громкий. Сосет активно, удерживает 15 граммов молока. Не срыгивает. Кислородная зависимость отсутствует. Пульс – 160 ударов в 1 минуту. В легких дыхание пуэрильное. Живот мягкий, стул и моча отсутствуют.

Через 6 часов после рождения у ребенка отмечены активные движения мышц оральной области (расценены неонатологом как оперкулярные пароксизмы). Наблюдались беспокойство двигательное возбуждение, возобновился монотонный болезненный крик. Приступов апноэ не отмечено, тремора нет. Пульс – 166 ударов в 1 минуту. Тоны сердца ритмичны. В легких дыхание пуэрильное, хрипов нет. Одышка до 66 в 1 минуту. Живот мягкий, стул и моча отсутствуют. Ребенок седатирован сибазоном, анальгином в возрастной дозировке.

15 часов состояние ребенка стабильное. Кислородной зависимости нет. Кожа чистая. Ребенок спит. Сердце: тоны ритмичны. Частота сердечных сокращений 150 ударов в 1 минуту, в легких дыхание пуэрильное, 56 в минуту. Живот мягкий, печень и селезенка не увеличены. Стул и моча отсутствуют.

Ребенок передан под наблюдение «взрослого» дежурного анестезиолога по причине отсутствия круглосуточного «присутствия» в роддоме неонатолога согласно рабочему графику.

16 часов. Состояние ребенка компенсированное. Ребенок спит. Отмечаются кивательные движения головой в такт движением грудной клетки с небольшой (до 1 см) амплитудой. Назначения выполняются. Пульс 160 ударов в минуту, частота дыханий – 70 в минуту. Глюкоза крови – 2,1 ммоль/л.

18 часов. Ребенок проснулся, отмечается двигательное возбуждение, громкий крик. При даче питания сосет активно, аппетит хороший, удерживает 20 г молока. Не срыгивает. После кормления отмечается усиление одышки до 70 дыханий в 1 минуту. Со стороны сердца-тоны ритмичные, пульс 162 удара в минуту. Живот мягкий. Печень и селезенка не увеличены. Стул и моча отсутствуют.

В течение 2 часов ребенок бодрствует, в 20 часов отмечены двигательное возбуждение, монотонный крик, общее беспокойство. Сохраняется пастозность век и стоп. Ребенок седатирован сибазоном и анальгином по вышеуказанной схеме. Однако через час беспокойство возобновилось. Ребенок консультирован по телефону заведующей детским отделением. Назначен ГОМК 20% внутрь на 5% глюкозе (2 мл натрия оксибутирата на 10 мл глюкозы). Ребенок успокоился и уснул через 30 минут. Однако в 21 час отмечена выраженная серость кожных покровов, акроцианоз, снижение мышечного тонуса в конечностях, резкая кислородная зависимость. Сердце: тоны приглушены, пульс 120 ударов в 1 минуту. В легких дыхание пуэрильное, хрипов нет. Частота дыхания 70 в минуту. Живот мягкий, печень и селезенка не увеличены. Стула не было, не мочился. Учитывая ухудшение состояния, вызвана заведующая детским отделением. По прибытии в роддом неонатолога в 22 часа объективно состояние ребенка оценивается как тяжелое. Получает постоянно 60% увлажненный кислород через носовой катетер. Симптом “кивка” положителен (расценивается как эквивалент “малых кивательных судорог”). Одышка умеренная, до 70 в минуту, с втяжением межреберий на вдохе. Сердце: тоны приглушены, ритмичные. Пульс 120 ударов в 1 минуту. Шумов не прослушивается. В легких дыхание ослабленное, хрипов нет. Живот мягкий, печень – +1,0, селезенка – не увеличена. Стула не было, мочится очень мало (расценено как транзиторная анурия первых суток у новорожденных).

Неврологически: большой родничок нормотоничен, тонус мышц снижен в конечностях, рефлексы новорожденного торпидные.

Диагноз клинический: внутричерепная родовая травма, внутрижелудочковое кровоизлияние, фаза угнетения. Отек головного мозга 2-3 степени. Дыхательная недостаточность 1-2 степени. Не исключено внутриутробное инфицирование.

23 часа. Учитывая ухудшение состояния ребенка в динамике, начата инфузионная терапия из расчета для первых суток жизни: 30 мл/кг массы, скорость введения – 10 мл/час. Венозный доступ – катетеризация пупочной вены. Внутривенно капельно: раствор глюкозы 10% – 100 мл, кокарбоксилаза – 25 мг, преднизолон – 0,2 мл через 12 часов, цефазолин – 2 мг/кг через 12 часов, гентамицин – 4 мг/кг через 12 часов, фуросемид – 0,3, ГОМК 20% – 100мг/кг через 6-8 часов.

На фоне проводимой инфузионной терапии и непрерывной дачи 60% кислорода состояние ребенка непрерывно ухудшается. Ночью отмечены 5 приступов апноэ длительностью до 30 секунд (каждые 2 часа).

24 часа. Судорог, тремора не отмечено, мышечная гипотония, рефлексы новорожденного торпидные. Со стороны сердца: тоны приглушены, шумы не прослушиваются, 120 ударов в минуту. В легких дыхание ослаблено, хрипов нет. Живот мягкий, печень + 1, селезенка не увеличена. Появилась моча, в количестве 10 мл соломенно-желтого цвета. Стула не было.

3 часа. Ребенок заинтубирован, переведен на контур Эйра-Риса. Инфузионная терапия продолжается. Реакции на введение растворов нет. Дыхание самостоятельное, поверхностное, частота дыханий – 70 в минуту. Сердце – тоны приглушены, шумов нет, пульс 110 ударов в минуту. Живот мягкий, печень + 1,5 см, селезенка не увеличена. Диурез 20 мл. Меконий отсутствует.

Учитывая тяжесть состояния ребенка, в капельницу добавлена свежемороженая плазма 25 мл (после верификации группы крови ребенка). Реакции на введение нет.

В 6 часов утра состояние крайне тяжелое. На кислород не реагирует. Не кричит. Проводимая терапия без эффекта. Сердце: тоны приглушены, пульс – 100 ударов в минуту, шумов нет. В легких дыхание ослаблено, единичные влажные хрипы в нижних отделах, 70 дыханий в минуту. Живот мягкий, печень – +2,0 от края правой реберной дуги, селезенка – не увеличена.

Учитывая склонность к брадикардии, нитевидный пульс, выраженную мышечную гипотонию, в капельницу добавлен допамин из расчета 5мкг/кг/мин. на 10% растворе глюкозы.

Ребенок переведен на аппаратное дыхание с частотой 50 в мин., соотношение вдох:выдох = 1:1, объем дыхания – 20 см водного столба. Состояние крайне тяжелое, диффузная мышечная гипотония, тотальный цианоз. На осмотр не реагирует. Рефлексы новорожденного отсутствуют. Тоны сердца глухие, аритмичные, пульс – 90 ударов в 1 минуту. В легких дыхание ослаблено, влажные хрипы прослушиваются во всех отделах. Визуально-дыхание поверхностное, судорожное, аритмичное. Втяжение грудины и межреберий на вдохе. Стул – меконий. Моча отсутствует.

8 часов. Зафиксирована остановка сердца. Предпринятые меры (адреналин 1:10000 внутривенно – 0,4, затем через минуту интракардиально – 0,3) эффекта не дали.

8 часов 5 минут. Ребенок умер.

**Диагноз клинический:** черепно-мозговая родовая травма, внутрижелудочковое кровоизлияние, отек головного мозга 2-3 степени. Внутриутробное инфицирование.

**Диагноз патологоанатомический:** врожденный порок сердца. Фиброэластоз эндокарда. Отек головного мозга. Вторичные ателектазы в легких.

Непосредственная причина смерти – острая сердечно-сосудистая недостаточность.

Таким образом имеет место расхождение клинического и патологоанатомического диагнозов.

**В диагностике данного заболевания лечащего врача ввели в заблуждение**

1. Отсутствие патологии плода при УЗИ.
2. Отсутствие отягощенного анамнеза по сердечно-сосудистой патологии со стороны родителей ребенка.
3. Отсутствие систолического шума у ребенка.
4. Хороший аппетит (активный сосательный рефлекс, отсутствие выраженного цианоза в первые часы жизни).

В пользу же патологии ЦНС свидетельствовали следующие симптомы

1. Монотонный болезненный крик;
2. Постанывание;
3. Снижение тонуса мышц в конечностях;
4. Отсутствие отдельных рефлексов, либо их торпидность;
5. Оперкулярные “пароксизмы” в виде оральных автоматизмов;
6. МКС-судороги (симптом “кивка”);

7. Периодическое беспокойство, повышенная возбудимость;

8. Тахикардия и тахипноэ, связанные с отеком головного мозга “центрального” характера.

Однако монотонный крик, возобновляющийся периодически (“приступообразно”), был связан у данного ребенка с болевыми ощущениями в области сердца (наряду с постаныванием). Последнее также является признаком синдрома дыхательных расстройств при пневмопатиях, в данном случае признаком начала сердечно-легочной недостаточности. Гипотония мышц могла быть связана с асфиксией, а также с тем обстоятельством, что матери во время родов проводилась медикаментозная родостимуляция.” Выпадение” отдельных рефлексов также связано с перенесенной асфиксией, однако их торпидность в динамике с нарастанием отека головного мозга (не “центрального”, а сердечно-сосудистого генеза).

Аппетит у ребенка в первые 12 часов не был нарушен, чувство голода (гипогликемия) являлась основной для проявлений пищевого поведения (оральные автоматизмы, спонтанный хоботковый рефлекс, демонстрация языка по центру). Симптом “кивка” в такт дыхательным движениям известен в пропедевтике как симптом Мюсси, который у взрослых проявляется при недостаточности аортального клапана, а у детей может быть ранним признаком врожденного порока сердца, в сочетании с тахипноэ и тахикардией, которые могут быть умеренными. Беспокойство и повышенная возбудимость у данного ребенка были связаны как с чувством голода, так и с дискомфортом (возможными болевыми ощущениями в области сердца).

Здесь врача должны были клинически насторожить также пастозность век, голеней и стоп, связанные с сердечно-сосудистой недостаточностью, одышка с момента рождения (60-70 в минуту), не исчезающая при седатации (ГОМК, сибазон, анальгин), отсутствие мочи в течение 18 часов и появление ее только после введения диуретика, акроцианоз, перешедший постепенно в стойкую кислородную зависимость (по мере нарастания недостаточности кровообращения), расширение границ сердца.

Лечащим врачом не исключалось внутриутробное инфицирование. В пользу этого диагноза свидетельствовал анамнез матери. Беременность у женщины наступила на фоне эндометрита после недавнего аборта (до зачатия прошло всего 1,5 месяца). Кроме того, мать ребенка страдала хроническим пиелонефритом, дважды лечилась по поводу угрозы прерывания беременности. У ребенка отмечены гепатомегалия (до 2 см), серость кожных покровов, тахипноэ и тахикардия. Однако первые два признака нарастали у ребенка в динамике, по мере прогрессирования сердечной недостаточности. Кроме того, женщина была недообследована, не проводился скрининг на наличие TORCH-инфекций, а значит, прямых доказательств внутриутробной инфекции не было. В гемограмме у ребенка о наличии инфекции может говорить лишь анемия (Hb – 145 г/л, Ht – 0,50%). Однако нет изменений “белой” крови, отсутствует тромбоцитопения, клинически не выражены геморрагический синдром, желтуха, вязкость отделяемого желудка и верхних дыхательных путей.

Таким образом, диагноз внутриутробной инфекции на данном этапе был у ребенка маловероятен.

Из анамнеза матери выяснилось, что она во время угрозы раннего выкидыша при настоящей беременности самостоятельно принимала туалет в сроке 8-10 недель. Вместе с тем известно, что данный препарат является опасным для формирования органов и систем плода, обладая эмбриофетотоксичностью, особенно в критический период развития. Этот факт не был выяснен врачом при жизни ребенка. Отсутствует консультация генетика, сроки пренатальной диагностики упущены.

Обращает на себя внимание характеристика плаценты – вес 480гр, размеры 21x17x2см с участками петрификатов, а также короткая пуповина (32см), что могло послужить непосредственной причиной асфиксии в родах. Малый вес плаценты должен был насторожить врача с первых минут в родзале, так как это свидетельствует о неблагоприятном прогнозе для жизни ребенка (вес больше 500 гр), в то время как вес плаценты 450 гр характерен уже для мертворожденных плодов. Здесь можно было сразу думать о хронической внутриутробной гипоксии плода на фоне фетоплацентарной недостаточности и предполагать врожденный порок развития у данного ребенка.

Находясь в стационаре, ребенок не был по организационным причинам консультирован неврологом, окулистом, генетиком. На протяжении 7 часов ребенок находился без наблюдения квалифицированного неонатолога (рядом были лишь “взрослые” анестезиолог и дежурная медсестра, обслуживающая всех детей, находящихся в роддоме, включая палаты совместного пребывания матери и ребенка).

**При анализе истории болезни** выявлены следующие недостатки в действиях неонатолога



1. Ребенку не был проведен пошаговый алгоритм первичной реанимации в родзале: а) отсасывание содержимого верхних дыхательных путей и желудка, начиная с рождения головы из родовых путей; б) своевременная инфузионная терапия с оксигенотерапией.

2. Имело место полипрагназия с целью “профилактики” (викасол, этамзилат, сибазон и пр.), неправильный подбор концентрации (допамин разводят только на 5% глюкозе, доза анальгина 50% раствор по 0,2 через 6 часов – значительно превышена).

3. Не был определен щадящий режим кормлений, с предварительной декомпрессией желудка от заглоченного мекония, адаптированные смеси новорожденному не желательно назначать, целесообразнее – сцеженное грудное молоко.

4. Отсутствие препаратов калия, назначаемых параллельно с ГОМК, сердечными гликозидами (при подозрении на врожденный порок сердца с недостаточностью кровообращения).

5. Отсутствие вызова бригады реаниматологов по санавиации.

6. Позднее начало инфузионной терапии, интубации и перевода на аппаратное дыхание.

Все эти факторы привели к ранней декомпенсации порока и развитию острой сердечно-сосудистой недостаточности.

Причиной расхождения клинического и патологоанатомического диагнозов в данном случае можно считать короткий период пребывания ребенка в стационаре, недообследованность ребенка в силу объективных причин (отсутствие УЗИ, рентгенаппарата, ЭГК в роддоме), отсутствие консультации генетика, невролога, окулиста, организационные недочеты в работе (отсутствие круглосуточных дежурств неонатологов), кардиомониторов, сатураторов и дыхательных аппаратов.

Однако, главным образом на исход и на расхождение диагнозов повлияло низкий профессионализм неонатологов, неверная трактовка клинических симптомов и недостаточно глубокий анализ клинико-anamnestических данных.

### Клинический случай

Ребенок Юлия, 1,5 мес., житель города.

Поступила в областную больницу 21.04. 98г с жалобами, со слов матери, на вялость ребенка, слабость, срыгивание, отставание в массе тела, понижение аппетита, рвоту после приема пищи.

**Анамнез жизни:** ребенок от 2 беременности, 2 родов. I беременность – мальчик – 1г 4 мес. – здоров. 2 беременность протекала на фоне анемии у матери. Роды в 38 недель, стремительные. В 34 недели мать легла в стационар. Масса ребенка при рождении – 3000 гр., длина тела – 50 см. Закричала сразу. К груди приложена в родильном зале. Девочка на грудном вскармливании, кормится сцеженным молоком из бутылочки. БЦЖ сделана в роддоме. Выписана на 6-е сутки. За 1,5 месяца набрала 250 гр.

С 10.04.98 г. по 20. 04. 98. находилась на лечении в детском отделении ЦРБ с **диагнозом:** гипотрофия II степени алиментарного генеза, прогрессирующая форма, дисбактериоз кишечника, энзимопатия?

Во время кормления ребенка грудью, мать лечилась от чесотки бензилбензоатом. После этого ребенок стал вяло сосать грудь, срыгивать, появились диспепсические расстройства. После употребления матерью сладостей, шоколада, у девочки отмечалось появление сыпи. У папы – гайморит. Мать в детстве перенесла вирусный гепатит А. У дедушки со стороны отца – бронхиальная астма, сахарный диабет. Туберкулез, венерические заболевания в семье отрицаются.

**Объективное состояние** при поступлении ребенка тяжелое, обусловленное дегидратацией, интоксикацией, гипотрофией. При осмотре отмечается вялый крик. Кожные покровы бледные, чистые с «мраморным рисунком», сухие наощупь. Отмечается цианоз носогубного треугольника. Подкожно-жировой слой истончен. Тургор тканей снижен. Кожа собирается в складку. Конечности наощупь холодные. Менингеальных знаков нет. Большой родничок 2 x 3 см, запавший, нормотоничен. Голову не держит. Носовое дыхание не затруднено. Зев спокоен. Перкуторно над легкими легочный звук с коробочным оттенком. Границы относительной сердечной тупости: правая – по *lin. sternalis dextra*, левая – на 2 см кнаружи от *lin. medioclavicularis*, верхняя – II межреберье. Аускультативно – дыхание пуэрильное, хрипов нет. Частота дыханий – 44 в 1 мин. Сердечные тоны ритмичные приглушены, выслушивается систолический (негрубый) шум на верхушке. Частота сердечных сокращений – 142 в мин. Живот мягкий, доступен пальпации, безболезненный. Печень – +2 см, край заострен, безболезненна при пальпации. Селезенка не увеличена. Стул 6-8 раз в сутки,

кашицеобразной консистенции, желтого цвета, без патологических примесей. Мочеиспускание свободное, безболезненное, достаточное.

Дефицит массы тела 1050г (25%). Ребенок самостоятельно не сосет грудь матери. Кормится через зонд по 20,0 мл сцеженным грудным молоком через каждые 2 часа, т.к. ребенок находится на разгрузочном этапе питания – 1/3 сут. объема.

Проведена *фиброгастродуоденоскопия*: пищевод проходим свободно, слизистая его бледно-розовая, гладкая. Кардия – 17 мм. Слизистая желудка розовая, бархатистая. Привратник округлой формы. Слизистая – 12 мм, розовая, гладкая. Патологии не отмечается. Данных за пилоростеноз нет.

*Консультирована гастроэнтерологами*: учитывая анамнез, клиническую картину болезни, у ребенка нельзя исключить внутриутробную инфекцию. Нуждается в интенсивной терапии. *Консультирована неврологом*: состояние ребенка тяжелое, заторможен, на премедикации (атропин, димедрол) ЧМН – ребенок плохо фиксирует взгляд, следит. Зрачки несколько расширены, на свет реагирует, «+» симптом Греффе. Оскал симметричен. Сухожильные рефлексы снижены. Отмечается положительный симптом подвешивания. Заключение: токсическая энцефалопатия, энцефалическая реакция. Внутриутробное инфицирование.

22.04.98 ребенок переводится в реанимационное отделение для обеспечения центрального венозного доступа.

*Консультация хирурга совместно с реаниматологом*: учитывая физикальные данные: отчетливые тоны сердца, относительная компенсация кровообращения, отсутствие выбухания яремных вен, более вероятен диагноз фиброэластоза.

*Консультация кардиохирурга*: данных за перикардит в момент осмотра нет.

*Консультирован окулистом*: передние отделы и среды обоих глаз не изменены, на дне – гиперемия дисков зрительных нервов, границы их сливаются с фоном, вены расширены.

*Консультация профессоров медуниверситета*: исключить токсический гепатит, внутриутробную инфекцию у ребенка и гликогеноз (болезнь Помпе).

*Рентгенография органов грудной клетки*: грудная клетка конической формы, ближе к бочкообразной, протяженность легочных полей увеличена за счет вздутия латеральных и нижних отделов (повышение прозрачности). Легочный рисунок дифференцируется на фоне тени сердца, усилен, тяжист, с признаками перибронхиальной инфильтрации (видны парные полости бронхов). Сердце шаровидной конфигурации, резко расширено в поперечнике, дуги сглажены. КТИ - 77 %, синусы свободны.

В брюшной полости: пневматизация петель кишечника резко повышена. Горизонтальных уровней и свободного газа в брюшной полости не выявлено.

По результатам обследования в плане дифференциального диагноза необходимо исключить гидроперикардит и фиброэластоз.

На рентгенографии органов грудной клетки и органов брюшной полости с горизонтальным ходом луча достоверных данных о наличии горизонтального уровня жидкости в перикарде не выявлено. Гиперпневматоз петель кишечника.

При рентгеноскопии органов грудной клетки сократительная способность миокарда сохранена, несколько снижена на правом предсердии и левом желудочке (субъективно). Отмечается положительная рентгенологическая динамика. Дуги сердца становятся выраженной. Сохраняется расширение дуги левого желудочка. КТИ - 62 % (N до 6 мес. – 60%). Синусы свободны.

На контрольной рентгенограмме - отрицательная динамика: нечеткая левая граница сердечной тени, шаровидная конфигурация последней, ее смещение влево за счет гиповентиляции нижней доли левого легкого. **Заключение**: перикардит (отрицательная динамика). Перемежающийся ателектаз нижней доли левого легкого.

На рентгенограмме органов грудной клетки в левой боковой проекции тень сердца занимает практически все переднее средостение. Разграничить камеры, прилежащие к передней грудной стенке невозможно, точно определить размеры правого желудочка нельзя, длина прилегания его к передней грудной стенке равна длине (ширине) прилегания к диафрагме левого желудочка. Синусы свободны, легочный (сосудистый компонент) рисунок с размытыми, нечеткими контурами. Тень печени высокой интенсивности, нарастание ее размеров в динамике (поперечник от 4,7 до 5,7 см). **Заключение**: не исключен перикардит (инфекционно-токсической? этиологии).

При *доплерэхокардиографии* отмечается выпот спереди и сзади, а также в боковых отделах полости перикарда, что свидетельствует о массивном выпоте в полость перикарда («плавающее

сердце»). Ретроперикардиальный плевральный выпот? Размеры камер сердца: конечнодиастолический размер левого желудочка - 1,6 (N 1,6-2,1); конечносистолический размер левого желудочка - 1,1, правый желудочек - 0,8 (N 1,0-1,2). Левое предсердие - 1,4, аорта - 1,1, аортальный клапан - 0,5, толщина межжелудочковой перегородки - 0,9 (N 0,3-0,5) задняя стенка левого желудочка - 0,9 (N 0,3-0,4). Стенка правого желудочка - 0,6 (N 0,1). Отмечается сужение полостей левого и правого желудочка. Выраженная гипертрофия межжелудочковой перегородки, задней стенки левого желудочка, стенки правого желудочка. Снижение сократительной способности миокарда. Выраженная легочная регургитация скорости систолического потока.

*Д-ЭхоКГ* в динамике: жидкость в полости перикарда не определяется.

*ЭКГ*: ритм синусовый, частота сердечных сокращений 130 в 1 мин, электрическая ось сердца отклонена вправо. Признаки нарушения внутри желудочковой проводимости. Повышение электрической активности миокарда левого желудочка. Нарушение метаболических процессов в фазу реполяризации желудочков.

*ЭКГ в динамике*: ритм синусовый, частота сердечных сокращений 140 в мин, электрическая ось сердца отклонена вправо ( $\alpha +97^\circ$ ). Компенсированная гипертрофия миокарда правого желудочка и левого желудочка. Подозрение на гипертрофию предсердий. Умеренные изменения в фазу реполяризация желудочков.

*УЗИ поджелудочной железы*: 12x8x13 см (N  $8 \pm 3$ ;  $5 \pm 2$ ;  $5 \pm 3$ ), контуры ровные, нечеткие, эхоплотность умеренно повышена, эхоструктура мелкозернистая.

Печень: контуры ровные, четкие, эхоплотность повышена, эхоструктура мелкозернистая. Сосудистый рисунок обеднен по периферии. Желчные ходы не расширены. Желчный пузырь не визуализируется. Общий желчный проток определяется. Селезенка: 50x24 мм, контуры ровные, четкие, эхоплотность мелкозернистая.

### Лабораторное обследование

Общий анализ крови

Дата	ЭР	Нв	ЦП	Лейк	Э	П	С	Л	М	СОЭ	Рет.	Тр.	
21,04	3.7	124	0,9	8.9	0	5	24	63	8	-			37
22,04		110											33
23,04	3,7	120	0,97	9,6	1	15	33	45	6	2			
24,04	3.5	110	0,96	9	2	6	46	34	12	2			37
29,04	2,4	74	0,92	11,4	2	7	32	48	11				
Э0.04	2,45	80	0,9										24

Общий анализ мочи:

Дата	Цвет	Прозрачн.	Относ.	Белок	Сахар	Эпителий	Соли	Бакт	Эр	Лейк
22,04	с/ж	пр		0.099	-	-	-	-	ед	3-5
23,04	с/ж			0,033	+	большое кол-во			ед	3-5
29,04	с/ж			0,165		мало				6-9

*Копрограмма*: стул неоформленный, темно-зеленого цвета, нейтральный жир 4- ++++, йодоформные бактерии - +++, лейкоциты - 1-2, эритроциты - единичные в поле зрения.

*Посев на «Д»-группу*: отрицательный.

*Проба Швахмана* положительная в разведении 1/10, слабо положительная - 1/120, 1/110.

*Спинальная жидкость*: прозрачная, цитоз - 13 клеток (нейтрофилов - 4, лимфоцитов - 9), белок - 0,099 г/л, глюкоза - 7,1 ммоль/л

*Глюкоза крови* - 29.04.98 - 3,33 ммоль/л, 30.04.98 - 14,2 ммоль/л

*Моча по Нечипоренко*: лейкоциты - 1250, эритроцитов - нет.

*Биохимическое исследование крови*: липопротеиды - 65 ед (N 35-55), общий белок - 55,4 г/л

*Печеночные пробы*: билирубин - 49,1 мкмоль/л, (прямой - 7, непрямой - 42,1), тимоловая проба - 2 Ед, АСТ - 0,9 ммоль/л, АЛТ - 1,24 ммоль/л

*Коагулограмма*: протромбиновый индекс - 64 %, толерантность к гепарину -  $19^1 40^{11}$ , фибриноген А - 4,0 г/л, уровень К - 4,6 ммоль/л, Na - 2,4 ммоль/л.

### Клинический диагноз

**Основное заболевание:** фиброэластоз.

**Осложнения:** недостаточность кровообращения II степени, отек легких. Острая двусторонняя пневмония, ДН II степени. Ателектаз нижней доли левого легкого. Гидроперикардит. Острая почечная недостаточность.

**Сопутствующий:** гепатит. Гипотрофия II степени., постнатальная, смешанного генеза. Синдром мальабсорбции, дисбактериоз кишечника.

Состояние ребенка оставалось крайне тяжелым. 30.04.98 отмечалось ухудшение общего состояния ребенка вследствие дыхательной недостаточности, интоксикации, сердечно-сосудистой недостаточности. Отмечалось рвота темного цвета изо рта и носа. Наступила остановка дыхания. Произведено отсасывание слизи из верхних дыхательных путей, непрямой массаж сердца, ИВЛ методом «изо рта в рот».

22.04.98 дежурный реаниматолог: санация ротовой полости, интубация трахеи и ЭТТ № 3, РВЛ аппаратом «Пенлон», в/в струйно атропин 0,1 % – 0,1 + адреналин 0,1% – 0,1 + CaCl 10% – 1,0. Непрямой массаж сердца. Не эффективно. 0,1% – 0,1 + адреналин 0,1% – 0,1 + CaCl 10 % – 1,0 + сода 4 % – 3,0 в/с 2 раза. Кратковременное восстановление сердечной деятельности с выраженной брадиаритмией (40-44 в мин.) Через 10 мин повторная остановка сердца – реанимационные мероприятия не эффективны. В 23.40 констатирована смерть.

#### **Патологоанатомический диагноз**

1. Системный липидоз с поражением печени, почек, миокарда, головного мозга.

2. Отек головного мозга. Отек легких. Паренхиматозная дистрофия внутренних органов. Акцидентальная трансформация тимуса IV фаза.

Расхождение клинического и патологоанатомического диагнозов. Причина расхождения – объективная трудность диагностики.

#### **Анализ медицинской документации позволил выявить ряд недостатков**

1. Нет детального анализа родословной.
2. Не сделана биопсия печени, в связи с чем нет гистологического заключения.
3. Не дана правильная оценка данных УЗИ сердца и биохимическим анализам (глюкоза крови и пр.)

Дифференциальный диагноз следовало проводить со следующими заболеваниями: фиброэластоз и болезнь Помпе.

#### **Для фиброэластога характерно**

1. Раннее развитие тяжелой застойной недостаточности, что проявляется одышкой, отказом от пищи, задержкой увеличения массы и рецидивирующими легочными инфекциями.
2. Цианоз наблюдается нечасто, повышается давление в системе яремных вен, увеличивается печень, и появляются отеки на нижних конечностях, появляются хрипы в легких.
3. Размеры сердца увеличиваются, часто можно услышать шумы, систолический шум.
4. На рентгенограмме ОКГ – увеличение размеров сердца.
5. На ЭКГ – гипертрофия левых отделов, их перегрузка.
6. На ЭхоКГ – расширение левого желудочка и снижение функции. У больного нет признаков застойной сердечной недостаточности и данные УЗИ не характерны для фиброэластога.

#### **Для болезни Помпе характерно**

1. В клинике - слабость скелетной мускулатуры, макроглоссия и гепатомегалия.
2. Размеры сердца увеличены, шумы - слабые.
3. Часто наблюдается ателектаз легких.
4. На ЭКГ - высокий зубец Р, укорочение Р-Q, высокий комплекс QRS, гипертрофия левого или обоих желудочков и нарушение внутрижелудочковой проводимости.
5. На рентгенографии - выраженная кардиомегалия, отмечается выбухание контура ЛЖ. У описываемого больного нет главных признаков болезни Помпе - слабости и увеличения массы скелетной мускулатуры, макроглоссии, не полностью характерны данные ЭКГ.

2. **Заключение:** расхождение клинического и патологоанатомического диагноза возникло вследствие объективных трудностей диагностики. Прижизненная диагностика возможна при наличии исследований печени с помощью специальных проб.

## **ГЛАВА 4.7.**

### **БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЕННЫХ, СЕПСИС**

## Клинический случай

Елена родилась от 9 беременности, в сроке 34 недели, 2 преждевременных родов, массой 2480, длиной туловища 46 см, окружностью головы 31 см, окружностью груди 28 см. Оценка по шкале Апгар – 3 балла (1+1+1+0+0); через 5 минут – 5 баллов (1+1+1+1+1).

**Анамнез жизни:** матери 35 лет, здорова, замужем, беременность желанная. Первая беременность закончилась рождением здорового ребенка, последующие беременности в количестве 7 – завершились медицинскими абортами. По поводу настоящей беременности на учет в женской консультации стала вовремя в сроках 8-10 недель, наблюдалась регулярно. В первой половине отмечался гестоз, по поводу которого получала лечение амбулаторно, с 23 недель, согласно данным ультразвукового обследования, была диагностирована гиперплазия плаценты.

Роды самопроизвольные в сроке 34 недели. В целях профилактики родового травматизма роды велись без защиты промежности, под пудендальной анестезией.

Общая продолжительность родов составила 9 часов 35 минут, I период – 9 часов 15 минут, II период – 20 минут, безводный период – 11 часов 35 минут.

Ребенок был осмотрен неонатологом в первую минуту после рождения. Состояние оценено как тяжелое: кожа бледная, акроцианоз, втяжение податливых участков грудной клетки, стонал, мышечный тонус снижен, рефлексы новорожденного (Моро, Робинсона, Бабкина, опоры, автоматической ходьбы) не вызывались. Голова имела родовую конфигурацию: выражена родовая опухоль в теменно-затылочной области, экзостоз. Сердечные тоны приглушены, склонность к брадикардии - 110 в 1 минуту, над легкими дыхание ослаблено, на высоте вдоха – непостоянная крепитация. Живот симметричный, слегка вздут, доступен пальпации, размеры печени до 1,5 см ниже края реберной дуги, селезенка не пальпировалась.

В полном объеме, в соответствии со стандартами, проведены реанимационные мероприятия: интубация трахеи, отсасывание слизи с последующим проведением ИВЛ, в желудок поставлен зонд, в пупочную вену введен раствор адреналина. Проводимые реанимационные мероприятия дали положительный эффект: порозовела кожа, улучшился мышечный тонус, появились вялые рефлексы: Моро I фаза, Бабкина. Остальные рефлексы вызвать не удалось. Дыхание в легких проводилось, хрипы не выслушивались. Ребенок помещен в кувез, продолжена респираторная терапия (ИВЛ). С целью улучшения периферической гемодинамики проводилась инотропная терапия дофамином в дозе 2 мкг/кг в минуту; назначена антигеморрагическая терапия, обезболивающая терапия, воротник Шанца.

Поставлен предварительный диагноз: тяжелая асфиксия в родах на фоне хронической внутриутробной гипоксии плода, отек головного мозга, пневмопатия смешанного генеза, ДН-II-III степени, недоношенность II степени, из группы риска по внутриутробной инфекции.

Учитывая тяжесть состояния и наличие продолжительного безводного периода, назначена антибактериальная терапия: цефазолин и гентамицин в возрастных дозировках. При исследовании анализа крови: эритроциты –  $5,0 \times 10^{12}/л$ ; Hb – 207 г/л; Ht – 0,65; тромбоциты –  $2,57 \times 10^9/л$ ; лейкоциты –  $9,8 \times 10^9/л$ ; эозинофилы – 1%, юные – 1%, палочкоядерные – 7%, сегментоядерные – 52%, лимфоциты – 35%, моноциты – 4%, глюкоза крови – 2,7 ммоль/л, свертываемость по Сухаревой: начало-5 минут, окончание – 7 минут 30 секунд. Группа крови 0(I), Rh+. Общий билирубин – 37,28 мкмоль/л.

Через два часа после рождения при попытке перевести ребенка на самостоятельное дыхание появились симптомы дыхательной недостаточности: акроцианоз, выраженное втяжение межреберий, гаррисоновой борозды, двигательное беспокойство.

Учитывая необходимость проведения респираторной терапии методом ИВЛ, ребенок бригадой реанимации новорожденных был переведен в отделение реанимации.

**Было проведено комплексное обследование:** на рентгенограмме органов грудной клетки определяется равномерное снижение пневматизации легочных полей, корни не дифференцируются, сердце шаровидной конфигурации, интубационная трубка на уровне Th III, пупочный катетер – на уровне Th IX. На ЭХО ЭС выявлены признаки наружной субкомпенсированной, а также внутричерепной гипертензии больше слева.

**Осмотр окулиста:** диски зрительных нервов серого цвета, границы не видны, сосуды расширены, полнокровны.

**Осмотр невролога:** менингеальные знаки отрицательные, зрачки расширены медикаментозно d=S; рефлексы Бабкина, Робинсона вызываются, но быстро истощаются. Сухожильные рефлексы

вызываются, вялые. В заключении невролог указывает, что у ребенка на фоне хронической внутриутробной гипоксии и тяжелой асфиксии в родах имеет место отек головного мозга. Для исключения внутричерепного кровоизлияния рекомендована люмбальная пункция. **В лечение рекомендованы:** антибактериальная, противосудорожная, антигеморрагическая терапия.

В анализе крови через 6 часов после рождения: эритроцитов –  $4,82 \times 10^{12}/л$ , Hb – 170 г/л, Ht – 0,51, тромбоцитов –  $180 \times 10^9/л$ , лейкоцитов –  $8,7 \times 10^9/л$ , палочкоядерных – 10%, сегментоядерных – 5,3%, лимфоцитов – 33%, моноцитов – 4%. Глюкоза в крови – 2,3 ммоль/л, мочевины – 5,2; общий белок – 47 г/л, свертываемость крови – 4 минуты 30 секунд; общий билирубин – 68,3 мкмоль/л за счет непрямого; ионов натрия – 120 ммоль/л; ионов калия – 5,1 ммоль/л; хлориды – 108; в анализе мочи: белок – 0,033 г/л, глюкоза – отрицательна, почечный эпителий -3-4, лейкоциты -2-3 в поле зрения. При исследовании ликвора: цитоз – 9 клеток, нейтрофилов – 6, лимфоцитов – 3, глюкоза – 1,6 ммоль/л, хлориды – 106 ммоль/л. Ребенку продолжена комплексная терапия: респираторная, антигеморрагическая, обезболивающая, противосудорожная, антибактериальная с целью улучшения реологических свойств крови, обеспечения парентерального питания – инфузионная терапия.

На третьи сутки выставляется **клинический диагноз:** основное заболевание – интранатальное поражение головного мозга гипоксически-ишемического генеза; двусторонняя пневмония; сопутствующее заболевание – конъюгационная желтуха; осложнения – отек головного мозга, анемия; фоновые – недоношенность II степени.

В результате проводимой терапии получена положительная динамика состояния ребенка: кожа порозовела, улучшился мышечный тонус, вызываются рефлексы периода новорожденности. На шестые сутки переведен на респираторную терапию с дачей кислорода посредством маски.

Несмотря на наличии положительного клинического эффекта, в анализах крови у ребенка отмечалась отрицательная динамика: увеличился лейкоцитоз до  $16,0 \times 10^9/л$ , число палочкоядерных нейтрофилов составило 18%, несколько снизились тромбоциты –  $140 \times 10^9/л$ , со стороны красной крови: эритроциты -  $3,64 \times 10^{12}/л$ , Hb – 122 г/л; глюкоза – 3,6 ммоль/л, мочевины – 9,8; билирубин – 136 мкмоль/л, непрямая фракция – 105 мкмоль/л, трансаминазы: АСТ – 0,44 мкмоль/л, АЛТ – 0,57 мкмоль/л.

Произведена частичная смена антибактериальной терапии: отменен гентамицин, введен метрагил, продолжено введение цефазолина.

Полученный клинический эффект был кратковременным. Через сутки состояние вновь ухудшилось: усилилась одышка до 72 в 1 минуту, акроцианоз, втяжение межреберий, крепитация при аускультации легких, появился гепатолиенальный синдром – печень 3-3,5 см ниже края реберной дуги, селезенка - 0,5-1 см. На обзорной рентгенограмме органов грудной клетки отмечалась отрицательная динамика по сравнению с предыдущим исследованием: легочный рисунок обогащен, усилен за счет перибронхиальных компонентов, пневматизация легких снижена. Получены результаты бактериологического исследования: в посевах из носа и зева выделен эпидермальный стафилококк, устойчивый к линкомицину, левомицетину, оксацилину, цефазолину; из крови также выделен эпидермальный стафилококк с идентичной устойчивостью к антибиотикам. Вновь производится смена антибактериальной терапии (третий курс) – назначается клафоран в дозе 200 мг/кг, нетромицин – 8 мг/кг массы. Несмотря на смену антибактериальной терапии, коррекцию анемии эритро массой, использование в терапии антистафилококковой свежемороженой плазмы, антистафилококкового гаммаглобулина, состояние ребенка продолжало ухудшаться: нарастал гепатолиенальный синдром – печень увеличилась до +2,5-3 см, содержание тромбоцитов снизилось до  $80 \times 10^9/л$ , усилилась желтушная окраска кожи, билирубин повысился до 154 мкмоль/л, прямой – 27 мкмоль/л, непрямой – 127 мкмоль/л. Места инъекции кровоточили. Состояние нервной системы: наблюдалось выбухание большого родничка, умеренная ригидность затылочных мышц. При повторной люмбальной пункции выявлен цитоз: 29 клеток за счет нейтрофилов – 26; белок – 0,66 г/л; глюкоза – 3,6 ммоль/л. На десятые сутки проводится консилиум в составе доцента кафедры педиатрии, начмеда, зав.отд. реанимации, врачей отделения. Сформулирован следующий **диагноз: внутриутробный сепсис, фетальный гепатит, деструктивная пневмония, ДН-III, менингит.**

На одиннадцатые сутки при нарастающих явлениях легочно-сердечной недостаточности наступила смерть. Реанимационные мероприятия были неэффективны.

#### **Заключительный диагноз**

**Основной:** внутриутробный сепсис, двусторонняя пневмония, гепатит, менингит.

**Осложнение:** ДНЗ ст., ДВС-синдром, анемия.

**Сопутствующий:** недоношенность II ст., перинатальное поражение ЦНС гипоксического генеза.

#### **Патологоанатомический диагноз**

1. Генерализованный кандидомикоз с поражением мозга и его оболочек, печени, почек, миокарда, надпочечников.

2. Множественные кровоизлияния в головном мозге, мозжечке, кровоизлияния в легкие, анемия, акцидентальная трансформация тимуса, отек и набухание головного мозга.

3. Недоношенность.

**Заключение.** Недоношенный новорожденный от девятой беременности, 2-х родов (7 медицинских аборт). У матери токсикоз I половины беременности. По морфологическим и бактериологическим данным у ребенка основное заболевание – генерализованный кандидомикоз с поражением многих внутренних органов, особенно головного мозга. Это привело к множественным кровоизлияниям в мозг, в происхождении которых могла играть роль гипоксия.

Расхождение основных диагнозов по этиологии. Причина расхождения – недооценка роли микозов при массивной антибиотикотерапии у недоношенного ребенка.

**Справка.** В последние годы кандидоз у новорожденных встречается все чаще и по данным различных авторов достигает 13-18% в общей этиологической структуре гнойно-воспалительных заболеваний. В 40-60% случаев даже генерализованный кандидоз остается нераспознанным или поздно диагностированным, что значительно усугубляет прогноз при этом заболевании. В ряде случаев отсутствие своевременной диагностики является причиной летального исхода или тяжелого хронического страдания при развитии системных, висцеральных и генерализованных форм кандидоза. По данным главного неонатолога России Самсыгиной Г.А. за последние 20 лет частота кандидоза как причины ГВЗ среди новорожденных возросла с 1,9% до 15,1%

У новорожденных возбудителем кандидоза преимущественно являются грибы рода *Candida*: в 75% случаев с *albicans*, 10% с *tropicalis*, 6%-с *parapsilosis*.

**Кокцидиомикоз, кринококкоз, гистоплазмоз и другие микозы у новорожденных встречаются крайне редко.**

Представленный нами случай течения инфекционного заболевания у недоношенного ребенка в условиях проводимой искусственной вентиляции легких, катетеризации пупочной вены, трех курсов антибактериальной терапии примечателен полным отсутствием профилактической противогрибковой терапии; отсутствием необходимого мониторинга – посевов на грибы; бактериоскопии крови, ликвора, исследования аспирата желудочного содержимого, начиная с роддома. У лечащего врача при появлении отрицательной динамики в состоянии ребенка на фоне смены курса антибиотиков не возникла мысль о возможном инфицировании возбудителями рода *Candida* и соответственно в терапию не были включены противогрибковые препараты, особенно амфотерицин “В”, учитывая его способность проникать через ГЭБ. Иногда при поражении ЦНС этот препарат вводят в ликворные пути (25-50 ЕД/кг). Хорошо зарекомендовал себя в терапии грибковых заболеваний дифлюкан и интраконазол. Дифлюкан оказывает ингибирующее действие на синтез грибковых стероидов, хорошо всасывается из ЖКТ и может приниматься 1 раз в сутки. Препарат хорошо проникает во все биологические среды и ткани.

Таким образом, несмотря на тяжесть асфиксии, развившейся у недоношенного ребенка на фоне хронической внутриутробной гипоксии плода, данный случай при наличии своевременной профилактической противогрибковой терапии и смены этого препарата; при проведении бактериологического мониторинга – можно считать предотвратимым.

#### **Клинический случай**

Светлана, 22 года, поступила в родильное отделение (предродовую палату наблюдения) в 14 часов 40 минут 19.11.98 г. с признаками начавшейся родовой деятельности (преждевременное излитие околоплодных вод, безводный период 24 часа.) Схватки начались 19.11.98 г в 9 часов утра. Женщина не обследована, на учете не состояла, беременность нежеланная. Свое пассивное поведение как будущей матери, отсутствие заботы о здоровье будущего ребенка мотивирует изменением семейных обстоятельств (ссора с мужем).

**Анамнез жизни:** беременность пятая, отягощенный акушерский анамнез (три медицинских аборта), первому ребенку два года, здоров. Настоящие роды вторые, преждевременные, в сроке 31-32 недели (по последней менструации). 19.11.98 г. в 18 часов 45 минут родился мальчик с массой 1660 г, рост 42 см, оценка по Апгар 4-6 баллов. Роды произошли в заднем виде затылочного

предлежания. В родильном зале ребенку были произведены реанимационные мероприятия: обсушивание стерильной теплой пеленкой, согревание под источником лучистого тепла, отсасывание слизи из верхних дыхательных путей, масочная ИВЛ 100% кислородом в течение трех минут. Через две минуты появилось самостоятельное дыхание (крик слабый, стонущий). Ребенок был немедленно переведен в ПИТ. Через 5 минут после рождения объективно: состояние тяжелое, крик слабый. Постаивает. Тонус мышц снижен в верхних и нижних конечностях. Кожа чистая, бледно-розовая. Видимые слизистые чистые, розовые. Большой родничок 2 x 2 см, нормотоничен, малый родничок 1 x 1 см. Кости черепа мягкие, краниотабес теменных областей. Рефлексы новорожденного: Бабкина, Робинсона, Моро – торпидные, Переса, Куссмауля – снижены. Кожа чистая, отмечается кислородная зависимость (приступ апноэ). Ушные раковины мягкие, по краям легко сгибаются, медленно возвращаются в исходное положение. Ткань грудных желез пальпируется с обеих сторон диаметром 0,5 см, ареолы плоские, соски – до 1 мм. Отмечается лануго в области спинки и плечевого пояса, складки подошвы занимают 2/3 поверхности на обеих ножках. Тургор и эластичность тканей сохранены, подкожно жировой слой истончен. Сердце: тоны ритмичные, приглушены, частота пульса 138 ударов в 1 минуту. В легких прослушивается ослабленное дыхание, хрипов нет, частота дыханий 50 в минуту, втяжение грудины и межреберий на вдохе. Живот мягкий, печень и селезенка не увеличены. Пупочная культя санирована. Яички в верхней части пахового канала, пальпируются с обеих сторон. Меконий и моча отсутствуют.

Ребенку на основании вышеизложенных данных **выставлен диагноз:** СДР (синдром дыхательных расстройств) новорожденных I-II степени, ателектазы легких. Перинатальная патология ЦНС гипоксически-ишемического генеза. Недоношенность II степени. Не исключены внутриутробное инфицирование и врожденный порок сердца.

**Были осуществлены следующие мероприятия:** режим покоя, воротник Шанца, кувез I с температурой 35°C, влажность 80%, увлажненный 60% кислород через носовой катетер. С целью восполнения ОЦК начата инфузионная терапия из расчета первых суток 40 мл/кг, масса ребенка 1660 г. В пупочную вену введен катетер. Скорость инфузии 3 мл/час (1 капля в минуту). Скорость утилизации глюкозы - 0,15. Внутривенно капельно проводилась инфузионная терапия в составе: раствор глюкозы 5% – 30,0, раствор глюкозы 10% – 30,0, ампициллин 100 тыс. x 4р в сутки, кокарбоксилаза 50 мг, этамзилат 12,5% – 0,3, викасол 1% – 0,3 (через каждые 8 часов).

В 20.00 — состояние ребенка без ухудшений. Приступов апноэ, судорог не отмечено. Сохранялась кислородная зависимость. Инфузионная терапия продолжалась, реакции на введение растворов нет. Назначения выполняются. Пульс 150 ударов в 1 минуту, частота дыханий 60 в 1 минуту. Втяжение грудины и межреберий на вдохе уменьшилось. Живот мягкий, участвует в акте дыхания. Аускультативно тоны сердца ритмичные, выслушивается нежный систолический шум на верхушке. В легких дыхание ослаблено, хрипов нет. Перистальтика кишечника через переднюю брюшную стенку прослушивалась (умеренные единичные шумы). Меконий отходил. Диурез в объеме 5 мл.

22.00 – температура тела 36,8 °C. Реакции на введение растворов не было. Пульс 140 ударов в минуту, частота дыханий 55 в минуту. Тоны сердца ритмичные, в легких дыхание ослаблено. Живот мягкий, диурез 7 мл. Стула не было.

24.00 – температура 37,0°C. Ребенок был периодически беспокоен на фоне проводимой инфузионной терапии. Сохранялась кислородная зависимость. Пульс 148 ударов в 1 минуту, частота дыханий 60 в 1 минуту. Тоны сердца оставались ритмичными, в легких дыхание ослаблено, хрипов нет. Живот мягкий, тонус мышц умеренно снижен, стул и моча отсутствуют. В капельницу был добавлен ГОМК 20% -1,0.

2.00 – температура 37,0°C. Ребенок спал. Кислородная зависимость сохранялась. Инфузионная терапия продолжалась, реакции на введение не было. Назначения выполнялись. Стула и мочи не было.

6.00 – температура 37,0°C. Состояние ребенка тяжелое. Инфузионная терапия продолжалась, реакции на введение не было. Большой родничок нормотоничен. Рефлексы новорожденного торпидные. Тонус мышц умеренно снижен в ручках и ножках, тургор и эластичность тканей удовлетворительные. Тоны сердца ритмичные, выслушивался нежный систолический шум на верхушке. В легких дыхание было ослаблено, выдох удлиннен, хрипы не выслушивались. Живот мягкий, в пупочной вене - катетер. Печень и селезенка не увеличены. Стула не было. Моча отсутствует. В капельницу добавлен фуросемид 0,15 мл.



8.00 – 37,0°C. Совместный *осмотр с главным врачом и начмедом родильного дома, заведующим детским отделением*. Состояние тяжелое. Инфузионная терапия продолжается, реакции на введение нет. Ребенок беспокоен, отмечается мышечная дистония. Рефлексы новорожденного торпидные. Большой родничок нормотоничен. Сохраняется кислородная зависимость. Дыхание самостоятельное, частота 60 в 1 минуту, небольшое втяжение грудины и межреберий на вдохе. Сердце – тоны ритмичные, приглушены, легкий систолический шум на верхушке. В легких дыхание ослаблено, хрипов нет. Живот мягкий, участвует в акте дыхания, в пупочной вене катетер. Печень – +1,0, селезенка не увеличена. Стула не было. Диурез в объеме 10 мл. Вес ребенка 1600 г.

**Диагноз:** СДР 1-П степени, ателектазы легких. Врожденный порок сердца. Перинатальная патология ЦНС ишемически-гипоксического генеза. Недоношенность II степени.

Ребенку сделаны дополнительные назначения: ГОМК 20% – 1,0 через 6-8 часов (при беспокойстве), сибазон 2,5% – 0,2, коргликон 0,06% – 0,1 (все препараты внутривенно).

12.00 – 37,2°C. Состояние ребенка ухудшилось. Сохраняется кислородная зависимость, отмечается подъем температуры. Неонатолог относит этот факт за счет возможного перегрева в кувезе и снижает температуру с 35°C до 32°C. Инфузионная терапия продолжается. Ребенок периодически беспокоен. Назначения выполняются.

В 14.00 – у ребенка состояние ухудшается, на фоне кислородной зависимости и одышки до 60 в минуту в легких появляются крепитирующие хрипы в нижних отделах легких. Тоны сердца ритмичные, отмечается систолический шум на верхушке, пульс 160 в 1 мин. Живот мягкий, печень – +1,0, селезенка не увеличена. Изменения в назначениях: в капельницу добавлены гентамицин 4% – 0,2 (4мг/кг), свежезамороженная плазма из расчета 10 мл/кг – 16 мл.

В гемограмме ребенка гемоглобин -140 г/л, гематокрит -0,40, лейкоциты- 18x10<sup>9</sup>/л, эозинофилы- 1%, палочкоядерные – 20%, сегментоядерные – 46%, лимфоциты – 38%, моноциты – 10%, тромбоциты -120 тыс.

16.00 – состояние на фоне проводимой инфузионной терапии тяжелое. Кислородная зависимость сохраняется. Температура тела 37,0°C. Пульс 140 в минуту, одышка до 50-60 в 1 минуту. Сердце: тоны ритмичные, приглушены. В легких дыхание ослаблено, выслушиваются крепитирующие хрипы с обеих сторон, выдох удлинен. Живот мягкий. Печень – +1,5 см, селезенка не увеличена. Стул и моча отсутствуют. Назначения выполняются.

18.00 – состояние ребенка крайне тяжелое. Отмечается диффузная мышечная гипотония, острая кислородная зависимость. Кожа чистая, бледная. Тоны сердца ритмичные, приглушенные, сохраняется систолический шум на верхушке. В легких дыхание ослаблено, выслушиваются диффузные крепитирующие хрипы с обеих сторон, больше в нижних отделах. Отмечается втяжение грудины и межреберий на вдохе. Живот мягкий, участвует в акте дыхания. Стул и моча отсутствуют. В капельницу добавлен преднизолон – 0,1 (3 мг/кг).

20.00 – 36,7°C. Состояние крайне тяжелое. На фоне оксигенотерапии и проводимой инфузионной терапии отмечается диффузная мышечная гипотония. Ребенок бледен. Наблюдаются адинамия, арефлексия. Тоны сердца ритмичные, 120 ударов в минуту, систолический шум на верхушке. В легких дыхание ослаблено, диффузные крепитирующие хрипы во всех отделах, частота дыханий 50 в минуту. Живот мягкий, печень – +2,0, селезенка – +0,5. Стула не было, не мочился.

22.00 – 36,6°C. Состояние крайне тяжелое, отмечен приступ апноэ на фоне проводимой терапии длительностью 20 секунд. Сердце: тоны ритмичные, брадикардия до 90 ударов в 1 минуту. Тяжесть состояния обусловлена сердечно-сосудистой недостаточностью. В легких дыхание резко ослаблено, крепитирующие хрипы с обеих сторон. Интенсивность хрипов не нарастает. Частота дыханий 40 в минуту. Живот мягкий, печень – +2,0 селезенка увеличена до 1 см. Стула не было. Диурез 5 мл после введения фуросемида внутривенно 0,5.

24.00 Зафиксирована остановка сердца. Реанимационные мероприятия (адреналин внутривенно (раствор 1:10000) 0,2, атропин интракардиально 0,1 без эффекта). В 24.00 ребенок умер.

**Клинический диагноз.** Врожденный порок сердца (транспозиция магистральных сосудов?) Перинатальная патология ЦНС ишемически-гипоксического генеза, синдром угнетения. Отек головного мозга, отек легких. Дыхательная недостаточность II-III степени. Недостаточность кровообращения II-III степени. Недоношенность II степени.

**Патологоанатомический диагноз.** Внутриутробная интерстициальная пневмония. Вторичные ателектазы в легких. Венозное полнокровие паренхиматозных органов. Отек головного мозга. Акцидентальная трансформация незрелого тимуса.

**Заключение:** при анализе приведенного выше клинического случая выявлено расхождение клинического и патологоанатомического диагнозов. Имеет место гипердиагностика врожденного порока развития сердца на основании наличия систолического шума. Однако систолический шум в неонатальном периоде не является достоверным признаком врожденного порока сердца. Напротив, большинство врожденных пороков, несовместимых с жизнью «не звучат». Систолический шум, отмечаемый с рождения, может быть связан с персистирующим фетальным кровообращением и лишь его появление в динамике периода адаптации (первые семь суток жизни) заставляет нас думать о врожденном пороке сердца. В данном случае систолический шум не был грубым, не усиливался в динамике, не проводился на спину и фиксировался только на верхушке. В детской кардиологии существует следующая обратная корреляция между размером дефекта и интенсивностью шума: «Много шума из ничего» (чем меньше дефект, например, отверстие в межжелудочковой перегородке (болезнь Толочинова - Роже), тем сильнее слышен шум). Однако это правило не относится ко многим другим порокам, все зависит еще и от локализации дефекта.

В данной ситуации обращает на себя вниманиеотягощенный анамнез родов. Действительно, многократные абортывеличивают риск развития врожденных пороков развития у будущих детей. Однако этот факт определяет также высокую степень перинатального риска плода по развитию внутриутробной инфекции. В сочетании с длительным безводным периодом (24 часа) и социальным неблагополучием (жилищно-бытовые условия не отвечали санитарным нормам, беременная не обследована, на учете не состояла, беременность нежеланная) это свидетельствует о наиболее вероятном развитии внутриутробной пневмонии. В отношении гестационного возраста ребенка можно утверждать, что он соответствует не 31-32 неделям беременности, а 35-36 неделям (согласно шкалам Паркина (5 баллов) и Балларда (30 баллов). Таким образом, диагноз «Недоношенность II степени» также не может считаться правильным, учитывая данные объективного обследования можно поставить диагноз «Недоношенность I степени. Антенатальная гипотрофия III степени».

**При проведении инфузионной терапии были допущены следующие ошибки:** позднее назначение гентамицина, преднизолона и свежезамороженной плазмы (при проявлении гипертермии и крепитирующих хрипов в легких), в то время, когда требовалось экстренное превентивное назначение этих препаратов сразу после рождения. Антибиотик ампициллин следовало заменить на цефазолин в силу большей эффективности назначения препаратов цефалоспоринового ряда (в сочетании с аминогликозидами). Введение коргликона, вследствие отсутствия сердечно-сосудистой недостаточности, было необоснованным. Преднизолон можно было бы заменить на дексаметазон (с более высоким противовоспалительным эффектом). Отсутствует своевременное исследование общего анализа крови (по причине отсутствия ночью лаборанта), проигнорированы врачом назначения протеинограммы, ионограммы, ферментов, билирубина и щелочной фосфатазы. Между тем, эти данные могли послужить важным обоснованием для раннего назначения ребенку свежезамороженной плазмы, обладающей мощным поливалентным эффектом иммуностимуляции и противовоспалительной способностью.

Проявление синдрома дыхательных расстройств (одышка, отчасти – кислородная зависимость) были отнесены неонатологом на счет пневмопатии (ателектазы легких), чаще встречаемой у недоношенных детей. Однако в данном случае на первое место выходит антенатальная гипотрофия, которая является фактором риска развития пневмонии.

Изменения со стороны ЦНС в динамике были связаны с нарастанием отека головного мозга, являющимся вторичным на фоне углубления гипоксических изменений при ускоренной манифестации пневмонии.

Смерть ребенка следует считать предотвратимой. Причинами ее наступления являются низкая профессиональная подготовка врачей (неумение диагностировать и лечить пневмонию новорожденных) и отсутствие адекватных организационных мероприятий (проведение экстренных исследований крови, ЭКГ, рентгенографии органов грудной клетки, а при необходимости-консультаций специалиста областного центра по линии санитарной авиации).

### **Клинический случай**

Андрей, 1мес, житель города.

**Анамнез жизни.** Родители ребенка молодые люди. Уровень культуры и материально-бытовые условия средние. Беременность протекала с видимым благополучием. Во второй половине

беременности отмечался выраженный зуд кожных покровов, особенно нижних конечностей. Сдержаться от чесываний женщина не могла, расчесы осложнились стрептодермией.

Роды стремительные, преждевременные (35 недель), масса тела при рождении 3000 г, рост 49 см, закричал сразу. Выписан на 5 сутки. Матери в послеродовом периоде проводилось ручное обследование полости матки. В последующем у нее периодически отмечались подъемы температуры тела до 37,5°C и анемия.

Состояние ребенка после родов и выписки в течение 9 дней было удовлетворительное. Активно сосал грудь, был спокоен, набирал в массу. Дважды отмечалось повышение температуры до 37,5°C. Выделений из пупка не было, пупочная ранка была покрыта корочкой.

На 9 день после рождения (27.07.2000) у ребенка появился жидкий стул, 7 раз в день, с зеленью и слизью. Участковым врачом это было расценено как дисбактериоз и рекомендована дача бифидум-бактерина. На следующий день стул приобрел кашицеобразный маслянистый характер. Отмечалось некоторое снижение аппетита. Начиная с 28.07.2000 мать отметила появившуюся бледность кожных покровов, снижение аппетита и похолодание нижних конечностей, которые обычно были теплыми. 28.07 у ребенка была взята кровь из пальца на общий анализ и из локтевой вены – на стерильность. После взятия крови в течение суток не удавалось остановить кровотечение из ранки в месте укола иглы. Сколько ребенок потерял крови, мать сказать не может. 01.08.2000 состояние ребенка внезапно ухудшилось. Появилась выраженная вялость, адинамия. Отказался от груди и питья. Машиной скорой помощи был доставлен в Республиканскую клиническую больницу.

**Настоящее состояние** ребенка при поступлении тяжелое. Температура тела 37,0°C. В сознании, но выражена вялость, адинамия. Рвоты нет. Менингеальных симптомов нет. Физиологические рефлексы угнетены. Большой родничок на уровне костей черепа, напряжен. Кожные покровы бледные, выражен «мраморный» рисунок на туловище и конечностях. Периферические лимфоузлы не увеличены. Зев – слизистая розовая, налетов нет. Язык влажный. В легких перкуторно – легочной звук с коробочным оттенком, дыхание пуэрильное, 55 дыханий в 1 минуту, хрипов нет. Границы относительной сердечной тупости возрастные. Тоны сердца умеренно приглушены, тахикардия до 150 ударов в минуту. Живот увеличен в объеме за счет вздутия кишечника, газы отходят самостоятельно. Пупочная ранка закрыта корочкой. При ее снятии тампоном – в ранке обнаружено сукровичное отделяемое. Взят посев на патогенную флору. Печень при пальпации плотная, выступает на 4 см из-под края реберной дуги, селезенка - на 3,5 см. Стула в момент поступления не было, во время осмотра ребенок самостоятельно помочился.

Со слов врача «скорой помощи», обращала на себя внимание длительность кровотечения из мест инъекций и невозможность его остановить. Это же наблюдалось и в стационаре. За день до поступления в стационар ребенку был определен гемоглобин крови, который составлял 83 г/л.

На приемном покое было установлено, что у ребенка – Нв – 67 г/л, эритроциты –  $1,6 \times 10^{12}/л$ , время свертывания крови - 40 минут. С учетом клинической картины заболевания, резкой бледности кожных покровов, увеличения печени и селезенки, выраженной анемии и снижения гемоглобина, в качестве заболевания заподозрен гепатит.

**Диагноз:** гепатит неясной этиологии. Печеночная недостаточность с нарушением синтеза печеночных факторов свертывания. Постгеморрагическая анемия тяжелой степени. Гемангиома правого плеча. Дистрофия по типу гипотрофии 1 степени.

Учитывая тяжесть состояния, ребенок был переведен в реанимационное отделение, назначена консультация гематолога.

16 часов 10 мин. *Осмотр гематолога:* ребенок поступил с клиникой тяжелой постгеморрагической анемии, нарушением свертываемости крови. Состояние ухудшилось без видимой причины. Побледнел после сдачи венозной крови, кровь из места инъекции выделялась более суток. Содержание гемоглобина снизилось с 80 г/л до 60 г/л. Из анамнеза известно, что кровоточивости среди родственников не было, заболеваний гемофилией и печени с исходом в печеночную недостаточность не зарегистрировано. Объективно: по телу геморрагий, гематом нет. Печень выступает на 4 см, селезенка - на 3 см ниже края реберной дуги. Край плотный, гладкий. Заключение: геморрагический диатез гематогенного типа (коагулопатия). Постгеморрагическая анемия тяжелой степени. Исключить заболевания печени: гепатит, CMV, другие внутриутробные инфекции.

**Лабораторное обследование**

*Общий анализ крови:* эритроциты –  $0,85 \times 10^{12}/л$ , Нв – 25 г/л, лейкоциты –  $12,0 \times 10^9/л$ , гематокрит – 0,075, тромбоциты – 25,0, палочкоядерные – 9%, сегментоядерные – 14%, лимфоциты – 74%, моноциты – 3%, эозинофилы – 0%. Глюкоза крови – 7,4 ммоль/л. Степень гемолиза – 30 г/л.

*Коагулограмма:* протромбиновый индекс 50%, время рекальцификации - не свертывается, фибриноген В – +++, фибриноген А не обнаружен, свертываемость крови - 35 минут.

*Электролиты крови:* калий сыворотки - 3,9 ммоль/ л, натрий сыворотки - 150 ммоль /л, хлориды по хлору - 97 ммоль/ л.

*Общий билирубин* - 12,0 ммоль /л, прямой – 2,0 ммоль/л, не прямой – 10,0 ммоль/л; АСТ – 0,63 ммоль/ч/мл, АЛТ – 0,25 ммоль/ч/мл.

В реанимационном отделении проводилась посиндромная терапия: раствор соды 4,2% – 10,0, гидрокортизон – 50 мг, этамзилат – 0,5, викасол – 0,3, атропин 0,1% – 0,1 мл; заместительная терапия – эритроцитарная масса – 50,0, свежезамороженная плазма – 50,0; ИВЛ. На фоне проводимой терапии состояние ребенка прогрессивно ухудшалось за счет нарастания угнетения сердечной деятельности. Реанимационные мероприятия оказались безрезультатными. В 21 час 15 мин, через 5 часов 45 мин с момента поступления, констатирована биологическая смерть.

#### **Заключительный клинический диагноз**

**Основной:** гепатит неясной этиологии (врожденный, цитомегаловирусный). Печеночная недостаточность с нарушением синтеза печеночных факторов свертывания.

**Осложнения:** ДВС синдром. Фаза гипокоагуляции. Постгеморрагическая анемия тяжелой степени (3 ст.).

**Сопутствующий:** дистрофия по типу гипотрофии 1 ст. Гемангиома правого плеча.

Патологоанатомический диагноз

1. Пупочный сепсис, острое течение: очаговый гнойный тромбофлебит пупочной вены, гнойный гепатит, гнойный миокардит, диффузный гнойный панкреатит с массивным распространенным фиброзом стромы, гнойный энтероколит (бак.посев от 2.08.2000 золотистый стафилококк), лейкоцитоз пульпы селезенки.

2. Дистрофические изменения почек, печени, миокарда. ДВС-синдром: гиалиноподобные тромбы в капиллярах, мелкоочаговые кровоизлияния в слизистую тонкого и толстого кишечника, очаговые субарахноидальные кровоизлияния головного мозга. Постгеморрагическая анемия. Отек головного мозга.

Осложнения интенсивной терапии: перфорация стенки яремной вены и париетальной плевры справа при постановке венозного катетера, правосторонний гемоторакс (до 150 мл), ателектаз легких.

Имело место **расхождение** заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов. Причина расхождения - сложность клинического случая и кратковременность нахождения в стационаре, низкая квалификация врачей.

Вместе с тем, простой анализ анамнеза жизни и болезни ясно указывал, что ни врожденный ВГВ, ни цитомегаловирусный гепатит не укладывались в клиническую картину.

Дифференциальная диагностика врожденного ВГВ с врожденным цитомегаловирусным гепатитом чрезвычайно трудна. Это обусловлено тем, что, несмотря на различную этиологию, клинические проявления врожденных гепатитов, а также биохимические изменения крови, характеризующие поражения печени, при них однотипны.

Общими критериями для манифестной формы врожденного гепатита, независимо от этиологии, являются следующие:

- неблагоприятный акушерский анамнез у матери,
- рождение ребенка с признаками генерализованной инфекции (тяжелое общее состояние, симптомы поражения ЦНС, легких, глаз, сердца, ЖКТ),
- появление признаков гепатита сразу после рождения ребенка или в первые 3-5 дней жизни,
- отсутствие преджелтушного периода,
- выраженность желтухи колеблется – вначале умеренная, но быстро прогрессирует и достигает выраженного холестаза,
- гепатомегалия сочетается с незначительным или умеренным увеличением селезенки,
- длительность желтухи от 2-3 недель до 2-3 месяцев, моча темная, стул ахоличен,
- часто выявляется геморрагический синдром в виде петехий, экхимозов, кровоточивости из мест инъекций.

Решающее значение для установления этиологии врожденного гепатита имеют специфические методы исследования ИФА с выявлением антител класса Jg M к возбудителям.

Необходимо также учитывать клинические проявления заболевания. Для цитомегаловирусного врожденного гепатита, кроме печеночных изменений, характерно выявление неврологических нарушений (микроцефалия, нарушение мышечного тонуса, ретинопатия) и гематологических нарушений (гемолитическая анемия и тромбоцитопения). В то время как при ВГВ поражений других органов и систем не наблюдается. Окончательный диагноз поможет поставить обнаружение маркеров ВГВ у матери (HVs Ag, HBe Ag) и у ребенка.

Кроме геморрагического синдрома, никаких других общих проявлений болезни, имеющих место у данного ребенка и врожденного гепатита В, вызванного цитомегаловирусной инфекцией, не было.

Ход врачебной мысли можно себе представить в следующем виде. Причиной развития такого состояния виделся геморрагический синдром гематогенного типа (коагулопатия).

#### **В ее пользу свидетельствовало следующее**

1. Длительное, более суток, выделение крови из мест инъекций.
2. Бледность кожных покровов, наличие выраженной «мраморности».
3. Низкий протромбиновый индекс 50%.
4. Удлинение времени свертывания крови 35 минут.
5. Фибриноген В – +++.
6. Отсутствие других видимых причин для развития геморрагического синдрома.

Возникновение геморрагического синдрома было расценено как следствие развития гепатита неясной этиологии, с нарушением функции печени, с последующим развитием печеночной недостаточности и неспособности синтезировать факторы свертывания крови.

Однако, имея результаты патологоанатомического вскрытия и ретроспективно изучая историю болезни, обращает на себя внимание тот факт, что врачами был пропущен целый ряд обстоятельств, которые могли привести к развитию ряда заболеваний, геморрагический синдром у которых является одним из симптомов. Среди таких обстоятельств можно выделить следующие:

1. Низкие культурные и материально-бытовые условия у родителей.
2. Во второй половине беременности у матери отмечался зуд кожных покровов, имелись расчесы на коже и как результат – развитие стрептодермии.
3. Преждевременные роды, которые возникли после первой беременности у молодой женщины (причина не установлена, но известно, что наиболее частой причиной является внутриутробная инфекция).
4. Проведение у матери в послеродовом периоде ручного обследования полости матки (причины выяснить не удалось, возможно, это был поиск очага инфекции).
5. Повышение температуры тела до фебрильных цифр у матери в послеродовом периоде.
6. Наличие корочки на пупочной ранке, при снятии которой появилось сукровичное отделяемое
7. Конфликт матери и плода по системе АВО и Rh-фактору. У матери В/III, Rh-отрицательная, у плода А/II, Rh – положительная.

Учитывая эти обстоятельства, как минимум, следовало заподозрить бактериальное инфицирование плода или новорожденного в последующем.

Тем не менее, ребенок выписывается из роддома в обычные сроки. И, несмотря на несовместимость матери (В/III, Rh -) и плода (А/II, Rh +) по системе АВО и Rh, гемолитическая болезнь у ребенка не развилась. Однако, на основании литературных данных, у таких детей отмечается снижение резистентности к патологическому влиянию вредных факторов как эндогенных, так и экзогенных. И только на 9-10 день жизни у ребенка врачи впервые отмечают отклонения в состоянии здоровья в виде учащения стула. Никто из врачей, наблюдавших ребенка, клинических проявлений инфекции пупочной ранки не отмечает, развитие диспепсии связывают с дисбактериозом (без лабораторного подтверждения), назначают бифидум-бактерин. Однако стул принимает маслянистый характер и опять участковый педиатр не назначает полноценное обследование ребенка. Не обращают внимания и на главный показатель здоровья ребенка первых месяцев жизни - прибавку массы тела. И только к месяцу, когда появилась выраженная бледность кожных покровов, кровотечение из мест инъекций, изменения в общем анализе крови: Hb – 67 г/л, эритроциты –  $1,6 \times 10^{12}/л$ , заподозрили тяжелую анемию постгеморрагического характера, ребенок был направлен в стационар, где прожил всего 5 часов 15 минут.

Ошибкой врачей реанимационного отделения следует считать неправильный акцент на причину и следствие заболевания. Геморрагический синдром гематогенного типа (коагулопатия) был

расценен врачами как ведущий при гепатите неясной этиологии, печеночной недостаточности и нарушении свертываемости крови.

При этом были упущены очень важные обстоятельства:

1. Даже то кратковременное наблюдение за ребенком и скудные лабораторные данные не свидетельствовали в пользу гепатита.

2. У ребенка до рождения, в момент рождения и после рождения были объективные условия для инфицирования. И можно с уверенностью сказать, что этот ребенок при таких обстоятельствах был инфицирован. Вот вопрос о том, могла ли эта инфицированность реализоваться или нет у ребенка, находящегося на грудном вскармливании и хорошо (будем считать так) уходе, является дискуссионным. Но природа в данном случае обошлась жестоко. Инфицирование закончилось сепсисом, первые симптомы которого клинически проявились в виде ДВС-синдрома.

3. У матери и ребенка имелся конфликт по АВО и Rh фактору. И хотя гемолитической болезни не развилось, такие дети, как известно, менее устойчивы к бактериальной и вирусной агрессии.

4. И последнее. Развитие ДВС-синдрома и коагулопатия потребления никогда не бывают первичными. Это всегда состояние вторичное. Но особенность сепсиса у новорожденных как раз и заключается в том, что ДВС-синдром и коагулопатия потребления развиваются первыми и их симптомы намного опережают другие проявления, которые могли бы заставить подумать о сепсисе (например, образование клинических и инструментально определяемых гнойных очагов, имеющих гематогенный генез).

Поэтому лечение таких состояний необходимо начинать с массивной антибактериальной терапии (что не было сделано), не исключая, конечно, и борьбу с ДВС-синдромом и другими патологическими проявлениями сепсиса. И это надо проводить только в такой последовательности, хотя именно ДВС-синдром и развившаяся коагулопатия потребления, блокада микроциркуляторного русла и обусловленные этим метаболические расстройства, нарушение функции ЦНС и сердечно-сосудистой систем и послужили причиной гибели.

**Заключение:** смерть ребенка можно считать предотвратимой, поскольку не было несовместимых с жизнью врожденных аномалий. Но была ошибочная трактовка имеющихся симптомов заболевания, поставлен неправильный диагноз и как результат этого – абсолютно неправильная терапия. Вместе с тем, клинический опыт и практика свидетельствуют о том, что такое молниеносное развитие событий предотвратить удастся не всегда, но это уже другой вопрос.

### Клинический случай

Больной Артур С., 15 лет, проживал в области.

**Анамнез жизни:** ребенок от первой беременности, протекавшей без осложнений. Рос и развивался нормально. Привит в соответствии с графиком прививок, противопоказаний для прививок не было. Аллергологический анамнез не отягощен. Вредных привычек не имел. Ребенок 2-3 раза в году болел ОРВИ в осенне-зимний период. На диспансерном учете не состоял.

**Эпиданамнез:** проживал в благоустроенной квартире. За пределы области не выезжал. Контакта с инфекционными больными не было. Регулярно пил сырую воду и молоко.

**Анамнез заболевания:** больной доставлен в клинику в тяжелом состоянии машиной санавиации в сопровождении инфекциониста и реаниматолога.

Заболел 12.09.00, когда ощутил озноб и головную боль, температуру тела не измеряли. 13.09.00 беспокоили головная боль, слабость, тошнота, температура тела

38,6° С. Обратился к участковому терапевту, назначено лечение по поводу ОРВИ, включающее парацетамол, глюконат кальция и поливитамины. В течение дня на фоне проводимой терапии сохранялись головная боль, слабость, «ломило» мышцы, суставы, температура повысилась до 39° С, в связи с чем была вызвана бригада СМП, введены жаропонижающие препараты и больной был оставлен на дому. 14.09.00 положительной динамики в состоянии больного не наблюдалось, по-прежнему беспокоила головная боль, была однократная рвота, оставалась высокой температура – 39,2° С. Повторно вызвана СМП и больной госпитализирован в инфекционное отделение центральной районной больницы, где на фоне проводимого лечения (5% раствор глюкозы – 200 мл, поливитамины, анальгин 50% – 2 мл, димедрол 1% – 1 мл) отмечалось ухудшение состояния больного: появился тремор конечностей, подергивание мышц правой половины туловища, беспокойство, речь стала невнятной, разговаривал с трудом, затем потерял сознание. 14.09.00 в 16.00 по санавиации консультирован инфекционистом и реаниматологом.

*Произведена люмбальная пункция:* цитоз 15 кл в 1 мм<sup>3</sup>, белок – 0,33 г/л, глюкоза – 2,7 ммоль/л, лимфоциты - 64%, нейтрофилы - 36%, реакция Панди – +.

*Общий анализ крови:* эритроциты - 5,1x10<sup>12</sup>/л, Hb - 158 г/л, СОЭ - 22 мм/час, лейкоциты – 10,1x10<sup>9</sup>/л; глюкоза – 5,8 ммоль/л.

*Общий анализ мочи:* насыщенно желтая, мутная, реакция кислая, относительная плотность – 1.019, эпителий - небольшое количество, лейкоциты –5-6 в поле зрения, эритроциты – 1-3 в поле зрения.

**Выставлен диагноз:** энтеровирусная инфекция, менингоэнцефалит. В тот же день госпитализирован в отделение интенсивной терапии взрослых инфекций (ОИТВИ). Перед транспортировкой были введены 400 мл 5% раствора глюкозы и 10 мл ГОМК, во время транспортировки отмечалось снижение давления до 70/40 мм рт.ст., в связи с чем вводились преднизолон 60 мг и мезатон 1% раствор 1 мл.

**При поступлении в республиканскую больницу состояние больного было тяжелым.** Температура тела 39,2<sup>o</sup>C. Выражена интоксикация. Продуктивному контакту недоступен, сознание нарушено, медикаментозно загружен (перед транспортировкой больному был введен ГОМК). Больной правильного телосложения, рост 168см, вес 64 кг. Кожные покровы бледные, высыпаний не было. Периферические лимфоузлы не увеличены. Инъекция склеральных и конъюнктивальных сосудов. Слизистую ротоглотки осмотреть не удалось (по данным выписки из центральной районной больницы – задняя стенка глотки умеренно гиперемирована, зерниста, налетов на миндалинах нет). Дыхание через нос свободное. При перкуссии легочный звук не изменен. Аускультативно дыхание везикулярное, самостоятельное, ритмичное, хрипов не было, частота дыханий - 18 в 1 минуту. Границы сердца соответствовали возрастной норме. Тоны сердца ритмичные, глухие, грубый систолический шум на верхушке сердца, АД – 110/70 мм рт.ст., пульс - 96 ударов в 1 минуту. Язык подсушен, без налета. Живот мягкий, безболезненный, участвует в акте дыхания, перистальтика ослаблена. Непроизвольно помочился.

Больной совершал хаотичные движения головой, руками, правой ногой. В левой ноге движения ограничены. Определялась умеренная ригидность затылочных мышц и положительной симптом Кернига. Асимметрия носогубных складок. Зрачки несколько расширены, одинаковой величины D=S, фотореакция сохранена. Птоз правого века. Спонтанный симптом Бабинского.

**Поставлен диагноз: “Энтеровирусная инфекция, менингоэнцефалит. Кома 1**

**Получал лечение:** лаферон (1 млн в сутки п/к), дексаметазон (8 мг/кг массы в сутки), дезинтоксикационную, симптоматическую терапию, витамины группы В, С, цитохром С, лазикс 40 мг, сульфат магнезии, пентоксифеллин, актовегин в возрастных дозировках.

**Осмотрен дежурным невропатологом. Заключение: энтеровирусный менингоэнцефалит.**

**Лабораторное обследование** от 14.09.2000 года.

*Общий анализ крови:* эритроциты - 5,2x10<sup>12</sup>/л, Hb - 163 г/л, Ht – 50 л/л, ЦП – 0,93, СОЭ - 30 мм/час, тромбоциты – 210x10<sup>9</sup>/л, лейкоциты – 12,3x10<sup>9</sup>/л, палочкоядерные – 46%, сегментоядерные – 36%, лимфоциты – 15%, моноциты – 3%. Свертываемость крови: начало – 4 минуты 30 секунд, окончание – 5 минут; протромбиновый индекс – 100%; время рекальцификации – 110 секунд; ТПГ - 5 минут; фибриноген – 7,13 г/л; калий – 3,9 ммоль/л; натрий – 139 ммоль/л; общий белок – 63 г/л; мочевины – 9,9 ммоль/л; креатинин – 102 мкмоль/л; глюкоза – 7,8 ммоль/л; общий билирубин -17,4 мкмоль/л за счет непрямой фракции; АЛТ – 1,54 мкмоль/л-час; АСТ – 1,05 мкмоль/л-час.

*Общий анализ мочи:* насыщенно желтая, мутная, реакция кислая, относительная плотность 1.015, эпителий - небольшое количество, лейкоциты –6-8 в поле зрения, эритроциты – 3-5 в поле зрения.

*На следующее утро (15.09.00) больной осмотрен инфекционистом и зав. ОИТВИ.* Выявлено: тяжелое состояние больного сознание утрачено. Кожные покровы бледные с землистым оттенком, на коже нижних конечностей и туловище единичные участки пигментации кожи в местах угасших высыпаний. Выражены менингеальные знаки, зрачки расширены, непостоянная анизокория, асимметрия носогубных складок, левосторонний гемипарез. Гемодинамика стабильная. Тоны сердца глухие, ритмичные, выслушивается трехчленный ритм и грубый систолический шум на верхушке. Над легкими везикулярное дыхание, в нижних отделах несколько ослабленное. **Заключение:** учитывая, что у больного лейкоцитоз в крови с резким (палочкоядерным) сдвигом влево, отсутствует положительная динамика от проводимой терапии, выслушивается трехчленный ритм и систолический шум на верхушке, можно предположить сепсис, вторичный гнойный менингит. *Рекомендовано:* повторная люмбальная пункция, бактериологическое исследование крови и спинномозговой жидкости.

Дополнительно к анамнезу, со слов матери установлено, что за 2 месяца до данного заболевания перенес фурункулез, лечился у хирурга по месту жительства, который производил вскрытие единичных фурункулов. Местно получал УФО и компрессы с мазью Вишневского. Антибактериальная терапия не проводилась, температура на фоне заболевания не измерял.

*Анализ спинномозговой жидкости от 15.09.00:* цвет до центрифугирования – желтоватый, мутный, цитоз – 304 кл в мм<sup>3</sup>, белок – 1,12 г/л, глюкоза - 2,9 ммоль/л, хлориды – 118 ммоль/л, лимфоциты - 22%, нейтрофилы - 78%, реакция Панди – +++.

*Повторный осмотр инфекциониста 15.09.00. Заключение:* учитывая гнойный характер спинномозговой жидкости и наличие предшествующего фурункулеза, следует считать, что у больного сепсис, наиболее вероятно стафилококковой этиологии, вторичный гнойный менингит. К лечению добавить антибактериальную терапию (офромакс 2 г в сутки, ванкомицин 2г в сутки в/в), фраксипарин, панангин.

*Повторная консультация невропатолога 16.09.00. Заключение:* вторичный гнойный менингоэнцефалит с формированием абсцесса в правой гемисфере. Рекомендована компьютерная томография головного мозга.

*Консультация кардиолога 16.09.00. Заключение:* у больного нельзя исключить подострый септический панкардит (миокардит, эндокардит двухстворчатого клапана, перикардит), вторичный гнойный менингоэнцефалит. Рекомендована эхокардиография.

*Рентгенография придаточных пазух носа 16.09.00:* справа в лобной и гайморовых пазухах небольшое утолщение слизистой.

*Консультация отоларинголога 16.09.00. Заключение:* ЛОР-органы без патологии.

Другие дополнительные методы исследования проведены не были, т.к. в течение дня состояние больного оставалось крайне тяжелым, сознание отсутствовало. 16.09.00 в 24.00 произошла остановка дыхания. Произведена интубация трахеи и больной переведен на ИВЛ. На ЭКГ от 16.09.00 зафиксирован пароксизм наджелудочковой тахикардии, который был купирован в/в введением 4 мл 2% раствора лидокаина. 17.09.00 в 4.00 у больного повторился приступ пароксизмальной тахикардии. С 6.00 появилась нестабильность гемодинамики, в связи с чем начато титрованное введение дофамина. Однако состояние больного оставалось крайне тяжелым, сознание стойко утрачено, арефлексия, зрачки широкие, на свет не реагировали.

17.09.00 в 23.00 на фоне введения вазопрессоров, продленной ИВЛ произошла остановка кровообращения.

Несмотря на проводимые реанимационные мероприятия, 17.09 2000 года в 23.40 констатирована смерть больного.

#### **Клинический диагноз**

**Основной:** криптогенный сепсис.

**Осложнения:** двусторонняя пневмония. Панкардит. Острая сердечно-легочная недостаточность. Вторичный гнойный менингоэнцефалит. Абсцесс мозга в области правого полушария. Отек легких. Отек мозга.

#### **Патологоанатомический диагноз**

**Основной:** сепсис, острый язвенный эндокардит трикуспидального и аортального клапанов, фибринозный панкардит, интерстициальный миокардит.

**Осложнения:** гнойный менингоэнцефалит. Эрозивный гастрит. Очаговая пневмония нижних долей обоих легких. Очаг гнойного расплавления костного мозга в правом бедре. Дистрофические изменения миокарда, печени, почек. Отек оболочек и вещества головного мозга.

*Результаты бактериологического исследования от 20.09.00:* из посевов крови, взятых 15.09.00 выделена культура St. aureus.

#### **Анализ медицинской документации выявил следующие ошибки**

1. Подросток несвоевременно был госпитализирован (оставлен на дому врачом СМП, несмотря на высокую температуру, головную боль и отсутствие эффекта от жаропонижающих препаратов)
2. Ошибочно выставлен диагноз ОРВИ больному без характерных катаральных проявлений
3. Не учтены и не проанализированы данные эпиданамнеза, анамнеза жизни (в частности, наличие длительного фурункулеза в течение 2 месяцев предшествующих данному заболеванию).
4. Больной невнимательно осмотрен и обследован (пропущены следы фурункулов и аускультативная симптоматика со стороны сердца)
5. На догоспитальном этапе не обнаружены менингеальные знаки, хотя у больного были явные клинические признаки внутричерепной гипертензии (постоянная головная боль, тошнота, рвота).



6. Неправильно поставлен диагноз «энтеровирусный менингоэнцефалит».
7. В связи с этим несвоевременно начата адекватная антимикробная терапия.
8. Не выполнена люмбальная пункция до приезда врача-консультанта.
9. Пациент не обследован должным образом в инфекционном отделении по месту жительства: не исследовалась развернутая гемограмма, биохимическое исследование крови, не проводились посевы крови.
10. Больному проводилось неадекватное лечение (недостаточная дезинтоксикационная терапия) до приезда врача-консультанта.
11. Не проводился осмотр окулиста и КТ головного мозга, что объяснялось тяжелым состоянием больного.

Анализируя данный клинический случай, приходишь к выводу, что у пациента изначально доминировала общемозговая симптоматика (упорная постоянная головная боль, высокая температура, рвота, быстрая утрата сознания), обусловленная бактериальной инфекцией. Учитывая острое начало болезни, молодой возраст пациента, лейкоцитоз в крови, можно думать о менингококковой этиологии заболевания.

Однако против менингококковой инфекции говорит осенняя сезонность, отсутствие признаков менингококкемии, обильных герпетических высыпаний на лице, часто сопровождающих менингококковую инфекцию, отсутствие клинических и лабораторных признаков ДВС-синдрома, характер изменений СМЖ при первой люмбальной пункции (серозный характер) и повторной пункции (желтоватый цвет, умеренный нейтрофильный цитоз). Серозный характер изменений СМЖ, вероятно, был обусловлен тем, что люмбальная пункция была проведена в ранние сроки развития менингита и характерные изменения еще не успели развиться. При повторно выполненной люмбальной пункции получена желтоватая СМЖ в которой преобладали нейтрофилы (78%), но цитоз был умеренным (304 клетки в мм<sup>3</sup>), что также не характерно для менингококкового менингита, при котором ликвор имеет белесоватый цвет и обычно высокий (исчисляющийся тысячами) цитоз.

Наличие серозных изменений в СМЖ в сочетании с неблагоприятной эпидемиологической ситуацией по энтеровирусной инфекции в летне-осенний период, явились основанием для ошибочных выводов врача-консультанта о наличии у больного энтеровирусного менингоэнцефалита.

#### **Однако в пользу бактериального процесса свидетельствовало**

1. Воспалительные изменения крови: лейкоцитоз ( $10,1 \times 10^{12}/л$ ; формула крови не исследовалась), повышение СОЭ (22 мм/час).
2. Быстрое прогрессирование клинических проявлений с развитием синдрома нарушенного сознания.
3. Отсутствие эффекта от проводимой терапии (без использования антибактериальных средств).
4. Предшествующий заболеванию фурункулез.
5. Аускультативная симптоматика со стороны сердца (трехчленный ритм, систолический шум на верхушке), свидетельствующая о поражении клапанного аппарата у ранее здорового пациента.
6. Отсутствие диарейного, катарального синдромов и других признаков энтеровирусной инфекции.

Вероятно, аускультация сердца и осмотр кожных покровов, где имелись участки пигментации на месте локализации фурункулов, были проведены поверхностно, что повлекло за собой неправильные выводы и тактические ошибки.

Очевидно, что у пациента заболевание изначально протекало как нейроинфекция, тем не менее на догоспитальном этапе ему был выставлен ошибочный диагноз ОРВИ, что привело к задержке в госпитализации больного и начале проведения рациональной терапии.

**В пользу ОРВИ** свидетельствовало острое начало, лихорадка, явления интоксикации, гиперемия задней стенки глотки.

#### **Против этого диагноза было**

1. Отсутствие характерной сезонности (рост ОРВИ отмечается в конце осени и зимне-весенний период года).
2. Анамнез: отсутствие близкого контакта с больными ОРВИ.
3. Отсутствие катаральных явлений (насморк, кашель, боль в горле, охриплость голоса, слезотечение и т.д.).
4. Нормальные размеры периферических лимфатических узлов.

5. В клинике доминирующей жалобой являлась головная боль, рвота.
6. Отсутствие эффекта от патогенетической терапии.
7. Наличие трехчленного ритма и систолического шума при аускультации сердца у ранее здорового пациента.

Таким образом, в данном случае при правильной оценке жалоб, клинических проявлений и анамнестических сведений изначально возможна правильная постановка диагноза. В пользу сепсиса с развитием вторичного гнойного менингита свидетельствовало:

1. Высокая лихорадка и выраженная интоксикация.
2. Наличие лейкоцитоза в крови ( $12,3 \times 10^9/\text{л}$ ), с нейтрофилезом (36%), резким (палочкоядерным) сдвигом влево (46%), лимфопенией (15%) и повышенным СОЭ - 30 мм/час.
3. Развитие двусторонней пневмонии в нижних долях.
4. Наличие предшествующего фурункулеза как проявления иммунодефицита с одной стороны, и фактора, формирующего входные ворота инфекции с другой стороны. При этом известно, что наиболее часто этиологическим фактором при чрезкожном сепсисе являются стафилококки.
5. Выделение из крови культуры *St. aureus*.
6. Признаки поражения оболочек мозга (головная боль, рвота, менингеальные знаки, нарушение сознания).
7. Характерные изменения СМЖ, полученные при повторной люмбальной пункции (гнойный характер ликвора, умеренный цитоз - 304 кл в  $\text{мм}^3$  и высокий белок - 1,12 г/л).
8. Развитие острого язвенного поражения трикуспидального и аортального клапанов, фибринозного панкардита
9. Формирование очага гнойного расплавления костного мозга в правом бедре (по данным патологоанатомического заключения).

Имевшаяся непостоянная односторонняя неврологическая симптоматика у больного объясняет возникшие подозрения о формировании абсцесса мозга в правой гемисфере. Эти данные не подтвердились при патологоанатомическом исследовании головного мозга. Вероятно, ее появление объясняется симптомами энцефалита и ликвородинамическими нарушениями на фоне отека головного мозга.

Необычность данного случая состоит в том, что, по представленным данным длительность этого заболевания составила 5 дней, однако, для развития столь выраженных изменений в сердце необходимо гораздо больше времени (3-6 недель). Вероятно, септическое состояние у больного протекало длительно и малосимптомно, его начало было пропущено из-за плохо собранных данных анамнеза на догоспитальном этапе. Первые манифестные симптомы, появившиеся 12.09.00, явились не начальными признаками сепсиса, а проявлением септикопиемического процесса в оболочках мозга.

Таким образом, в ведении и лечении данного пациента допущено ряд ошибок и погрешностей, однако высказывать однозначные предположения о возможности благополучного исхода в случае своевременной начатой антибактериальной терапии сложно, т.к. к моменту госпитализации у больного уже были развернутая клиническая картина сепсиса и признаки панкардита. Возможно летальный исход был предрешен агрессивным течением стафилококкового сепсиса на фоне имеющегося иммунодефицита. Лечение таких пациентов отличается длительностью, связано с огромными трудностями, тем более, что большинство выживших больных нуждается в проведении эндопротезирования.

### Клинический случай

Мальчик К., 10 лет, проживает в сельской местности.

**Анамнез жизни:** ребенок от 2-й беременности, протекавшей физиологически. Роды 2-е, срочные. Родился с массой 4100 г. На 5-е сутки привит БЦЖ. Из родильного дома выписан на 7-е сутки. На грудном вскармливании находился 6 мес. В физиологическом и нервно-психическом развитии от сверстников не отставал. Профилактические прививки сделаны соответственно возраста. Болел корью. Периодически, 1-2 раза в год, болел ОРВИ, лечился амбулаторно. 15.03.2003 г. упал с лестницы, жалоб не было.

**Анамнез заболевания:** ребенок заболел 16.03.2003 г., остро повысилась температура тела до  $40^{\circ}\text{C}$ , появилась общая слабость. 17.03.2003 г. появились боли в мышцах. За медицинской помощью родители обратились в ЦРБ 19.03.2003 г. Машиной скорой помощи больной был доставлен в

детское отделение в 2 часа 50 мин. Осмотрен педиатром, хирургом и неврологом, заподозрен энцефаломиелополирадикулоневрит. Через санавиацию больной был доставлен в областную детскую больницу 19.03.2003 г. в 7 часов. Общее состояние ребенка было очень тяжелым, на первый план выступал интоксикационный синдром. Температура тела 37,3<sup>0</sup> С. Кожные покровы были бледными, на лице румянец. На коже живота – единичная сыпь в виде везикул. Тоны сердца ослаблены, частота сердечных сокращений - 120 в 1 мин, артериальное давление – 110/60 мм рт. ст. Дыхание жесткое, частота дыхательных движений – 46 в 1 мин. Живот умеренно вздут, мягкий, но из-за миалгии пальпировать тяжело. Язык суховатый. Из-за боли в мышцах активные и пассивные движения ограничены. Отмечаются боли вдоль нервных стволов верхних и нижних конечностей. Сухожильные рефлексy торпидны.

**Лабораторное обследование** от 19.03 2003 г

*Общий анализ крови:* эритроциты – 3,26x10<sup>12</sup>/л, Нв – 85 г/л, ЦП – 0,8, лейкоциты – 4,1x10<sup>9</sup>/л, палочкоядерные – 50 %, сегментоядерные – 32 %, лимфоциты – 15 %, моноциты – 3 %, СОЭ – 5 мм/час, тромбоциты – 86,5x10<sup>9</sup>/л, гематокритная величина – 0,33г/л, токсическая зернистость нейтрофилов (++) . Время свертывания крови: начало – 1 мин. 35 с, конец – 2 мин. 40 с. Длительность кровотечения – 1 мин.

*Общий анализ мочи:* белок - 0,183 г/л, лейкоциты – 1-2 в поле зрения.

*Биохимический анализ крови:* билирубин - 17,8 мкмоль/л, АсАТ - 0,444 ммоль/л, АлАТ - 0,444 ммоль/л, амилаза – 40,1.

*Коагулограмма:* протромбин - 82,7 %, тромботест – VI, фибриноген - 5,5 г/л, фибриноген В – (++++), время рекальцификации - 90 секунд.

*Исследования спинномозговой жидкости:* прозрачная, бесцветная, белок - 0,091 г/л, цитоз - 3 клетки в 1 мм<sup>3</sup>, реакция Панди – +, глюкоза – 5,5 ммоль/л, хлор – 120 ммоль/л.

*Ультразвуковое исследование органов брюшной полости:* печень на уровне пупка, правая доля – 180 мм, паренхима гомогенная, умеренно усилена эхогенность, желчные ходы расширены. Желчный пузырь деформированный, стенки утолщены до 4 мм, осадок. Поджелудочная железа умеренно расширена, головка - 26 мм, хвост - 24 мм, зернистая, эхогенность усилена. Почки размещены типично: правая 108 x 42 мм, левая - 105 x 40 мм. Селезенка – 118 x 40 мм, гомогенная. Кишечник вздут.

*ЭКГ:* синусовая тахикардия, неполная блокада правой ножки пучка Гисса, перегрузка правого предсердия, гипоксия миокарда.

*Рентгенография органов грудной клетки:* усиление легочного рисунка с обеих сторон, талия сердца сглажена. Наблюдается высокое стояние правого купола диафрагмы из-за вздутия кишечника.

С целью исключения перитонита больному (19.03.2003 г.) проведен *лапароцентез*. Получено серозное содержимое. Хирурги острую хирургическую патологию исключили.

Мальчик осмотрен *детским инфекционистом, гематологом, сотрудниками кафедры педиатрии.*

**Лабораторное обследование** от 20.03.2003 г.

*Общий анализ крови:* эритроциты - 3,64x10<sup>12</sup>/л, Нв - 114 г/л, лейкоциты - 6,5x10<sup>9</sup>/л, юные - 1 %, эозинофилы - 1 %, палочкоядерные - 45 %, сегментоядерные - 42 %, лимфоциты - 1 %, моноциты - 1 %, гематокритная величина - 0,37 г/л, токсическая зернистость нейтрофилов – (++) , СОЭ - 3 мм/час. Время свертывания крови: начало - 1 мин. 15 с, конец - 2 мин. 20 с. Длительность кровотечения - 0 мин. 50 сек.

*Биохимический анализ крови:* белок - 50,88 г/л, билирубин - 37,12 мкмоль/л, прямой - 9,28, непрямой - 27,84 мкмоль/л, АлАТ - 0,499 ммоль/л, АсАТ - 0,388 ммоль/л, мочевины - 1,7 ммоль/л.

*Коагулограмма:* протромбин - 83,3 %, тромботест – V-VI ст., фибриноген - 5,7 г/л, фибриноген В – (+++), время рекальцификации - 115 с.

Взята кровь для *реакции микроагглютинации (РМА)* с живыми культурами лептоспир.

На основании жалоб (боли в мышцах туловища и конечностей, общая слабость, боли в животе), анамнеза (заболел остро 16.03.2003 г., перед заболеванием было падение с высоты; первыми симптомами заболевания были повышение температуры тела до 40,2<sup>0</sup> С, боли в мышцах), объективных данных, дополнительных исследований, консультаций специалистов **поставлен диагноз:** „Лептоспироз, тяжелая форма”, и ребенок переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии инфекционного профиля.

При поступлении в отделение реанимации и интенсивной терапии (20.03.2003 г в 15<sup>05</sup>) состояние мальчика тяжелое, на первый план выступал интоксикационный синдром и выраженные боли в

мышцах. Больной правильного телосложения, удовлетворительного питания. Масса - 26 кг, рост - 130 см. Кожа и слизистые бледно-розовые, на щеках румянец. На коже кистей – мелкие царапины, трещины. Температура тела 37,4° С. Грудная клетка цилиндрической формы, равномерно принимает участие в дыхании. Перкуторно над легкими ясный легочный звук. Аускультативно - жесткое дыхание, хрипы не прослушиваются. Частота дыхательных движений - 40 в 1 мин, частота сердечных сокращений - 130 в 1 мин. Артериальное давление - 110/60 мм рт.ст. Границы сердца в пределах возрастной нормы. Живот умеренно вздут, при пальпации незначительная болезненность по всей поверхности. Симптомы раздражения брюшины отсутствуют. Печень и селезенка не пропальпированы из-за вздутия живота. Перкуторно печень выступает из-за края реберной дуги на 2 см. Стула не было. Во время осмотра было мочеиспускание, выделено 300 мл мочи, прозрачной, светло-желтой.

Неврологическая симптоматика: в сознании, вступает в контакт, ориентируется во времени и пространстве, зрачки узкие, левый и правый равны между собой, рефлексы живые. Ригидности мышц затылка нет. Выражена общая миалгия, движения в конечностях, повороты шеи из-за этого резко ограничены.

Учитывая острое течение болезни, выраженную общую миалгию с интоксикационным синдромом, дополнительные исследования 19.03. и 20.03.2003 г., консультации специалистов, поставлен **диагноз: „Лептоспироз, желтушная форма”**.

Больному назначено **лечение:** стол № 5, дробно пить минеральную воду, чай, сок, антибактериальную терапию (бензилпенициллин по 200 тыс. ЕД/кг массы), дезинтоксикационную, симптоматическую терапию, преднизолон по 2 мг/кг массы (продолжена терапия, которая была назначена 19.03.2003 г.).

За время наблюдения в отделении (20.03 и ночь 21.03.2003 г.) состояние мальчика оставалось стабильно тяжёлым. Температура тела была 37,0-37,3° С. Беспокоили боли в мышцах при самом незначительном движении, в правом подреберье. Живот оставался умеренно вздутым. Стула не было. С 15<sup>05</sup> 20.03 до 9<sup>00</sup> 21.03.2003 г. внутривенно введено 400 мл жидкости (5 % раствор глюкозы), через рот - 1150 мл, выделено 750 мл мочи.

#### **Лабораторное обследование**

*Общий анализ крови* (20.03.2003 г.) - эритроциты -  $3,37 \times 10^{12}/л$ , Нв - 103 г/л, ЦП - 0,9, лейкоциты -  $5,6 \times 10^9/л$ , юные - 1 %, эозинофилы - 0 %, палочкоядерные - 27 %, сегментоядерные - 44 %, лимфоциты - 25 %, моноциты - 4 %, токсическая зернистость нейтрофилов – (+++), СОЭ - 3 мм/час. Время свертывания крови: начало - 3 мин. 45 с, конец - 4 мин. 30 с. Длительность кровотечения - 0 мин. 45 с.

*Общий анализ крови* (21.03.2003 г.) - эритроциты -  $3,52 \times 10^{12}/л$ , Нв - 110 г/л, ЦП - 0,9, лейкоциты -  $11,7 \times 10^9/л$ , эозинофилы - 0 %, палочкоядерные - 32 %, сегментоядерные - 42 %, лимфоциты - 24 %, моноциты - 3 %, СОЭ - 10 мм/час; тромбоциты -  $161,2 \times 10^9/л$ , токсическая зернистость нейтрофилов – (+++). Гематокритная величина - 0,35 г/л. Время свертывания крови: начало - 3 мин. 15с, конец - 4 мин, длительность кровотечения - 0 мин. 50 с.

*Эритроциты и тромбоциты* (21.03.2003 г.):  $3,37 \times 10^{12}/л$ ,  $67,4 \times 10^9/л$ . соответственно (динамика).

*Биохимический анализ крови* (21.03.2003 г.): глюкоза - 4,47 ммоль/л, билирубин общий - 12,17 мкмоль/л, АлАТ - 0,360 ммоль/л, АсАТ - 0,430 ммоль/л, холестерин - 4,82 ммоль/л, общий белок - 46,3 г/л, мочевины - 6,95 ммоль/л, креатинин - 0,084 ммоль/л. Группа крови (21.03.2003 г.): АВ (IV), резус положительная.

*Общий анализ мочи* (20.03.2003 г.): светло-желтая, прозрачная, реакция - слабо-кислая, удельный вес - 1012, эпителий плоский - 0-1-2 в поле зрения, лейкоциты – 0-1-2-4 в поле зрения.

*Общий анализ мочи* (21.03.2003 г.): оранжевая, прозрачная, слабо-кислая, удельный вес - 1019, эпителий плоский - 1 в поле зрения, лейкоциты – 3-4 в поле зрения. Реакция мочи на билирубин отрицательная

*Желчные пигменты* – не выявлено.

*Соскоб на энтеробиоз* (20.03.2003 г.): яйца глистов не выявлено.

*Посев содержимого везикул* (21.03.2003 г.): - выделено *Staphylococcus aureus*, единичные колонии.

*ЭКГ* (21.03.2003 г.): синусовая тахикардия, нарушение внутрижелудочковой проводимости (блокада правой ножки пучка Гисса), нарушение обменных процессов в миокарде.

*Консультация ЛОР* (21.03.2003 г.) - патологии не выявлено.

*Консультация инфекциониста* (21.03.2003 г.) - данных за лептоспироз нет. У ребенка, с большой вероятностью, сепсис (септикопиемия - остеомиелит?).

*Совместный осмотр больного* доцентом кафедры педиатрии (консультанта отделения) и заведующего отделением (21.03.2003 г.) - *Жалобы* на боль в области левого тазобедренного сустава, по ходу мышц левой ноги, боль в области правого бедра, правой половины грудной клетки при вдохе, повышение температуры тела до 38° С, снижение аппетита. *Анамнез болезни:* заболевание началось 15.03.2003 г. после падения с лестницы (лез на чердак), потерял сознание, на какое время мальчик не помнит, его „разбудил” друг, и они пошли играть в футбол. На другой день (16.03.2003 г.) с утра мальчик жаловался на боль в левой ноге, лежал в постели на спине, левая нога отекала, движения были болезненные. Через 2-3 часа, около 11<sup>00</sup>, повысилась температура тела до 38 °С, а ночью - до 40 °С. После приема аспирина температура тела снизилась до нормы. 17.03.2003 г. мальчик осмотрен фельдшером, направлен в номерную районную больницу (НРБ) с целью проведения рентгенологического исследования и лечения. Госпитализирован в детское отделение НРБ 19.03.2003 г. и спустя 4 часа переведен в областную детскую больницу. 19.03.-20.03.2003 г. проводилось обследование, поставлен диагноз “Лептоспироз, тяжелая форма”. *Объективные данные:* состояние ребенка тяжелое. Положение в постели вынужденное: лежит на спине, левая нога неподвижна, болезненна на всем протяжении, объем левого бедра на 4 см (46 см) в верхней трети больше правого (42 см). Резкая болезненность в области левого тазобедренного сустава, отек левого голеностопного сустава. Припухлость в пояснице в области позвоночника. Кожа бледная, единичные везикулезно-пустулезные высыпания до 2-2,5 мм в диаметре на лице, голенях, с белым, мутным содержимым (появились 20.03.2003 г.). Губы ярко-красные, сухие, с трещинами. Язык с белым налетом. Дыхание через нос свободное, в легких – поверхностное, при глубоком вдохе – болезненность справа в области IV-V ребер по среднеключичной линии. Дыхание равномерно ослаблено, хрипы не прослушиваются. Частота дыхательных движений - 44 в 1 мин. Частота сердечных сокращений - 126 в 1 мин. Тоны сердца ослаблены, короткий систолический шум над верхушкой. Границы сердца в пределах возрастной нормы. Живот умеренно вздут, печень выступает из-под края реберной дуги на 3 см, болезненная, селезенка - на 1 см. Стула не было, мочеиспускание достаточное. Результаты дополнительных исследований: нарастание общего числа лейкоцитов с 5,6x10<sup>9</sup>/л до 11,7x10<sup>9</sup>/л, палочкоядерных лейкоцитов с 27 % до 32 %; уменьшение числа тромбоцитов с 161,2x10<sup>9</sup>/л до 67,4x10<sup>9</sup>/л на протяжении нескольких часов. На основании приведенных данных был выставлен **диагноз:**

**Основной:** закрытая травма левого тазобедренного сустава.

**Осложнение:** сепсис, септикопиемическая форма, остеомиелит левого тазобедренного сустава, пневмония, гепатит, острое течение.

**Сопутствующий:** анемия, легкая форма, смешанного генеза.

Ребенок был переведен в специализированное отделение детской областной больницы 21.03.2003 года в 18<sup>30</sup>, где находился на лечении с 21.03.2003 г. до 24.06.2003 г. (95 койко/дней). За время пребывания в стационаре несколько раз проводилось рентгенологическое исследование органов грудной клетки, тазобедренных суставов.

*Рентгенография органов грудной клетки* (31.03.2003 г.) – периваскулярная, перибронхиальная инфильтрация, очаги пневмонической инфильтрации с обеих сторон, слева наддиафрагмально с тенденцией до слияния. Синусы свободны. Сердце расширено в поперечнике за счет II, III, IV дуг по левому контуру, талия сглажена. Заключение: двухсторонняя очаговая пневмония.

*Рентгенография тазобедренных суставов* (31.03.2003 г.) – остеопороз и очаговая деструкция в области латеральной поверхности шейки бедра слева. Заключение: остеомиелит шейки левого бедра.

*Рентгенография тазобедренных суставов* (14.04.2003 г.) – подвывих левого бедра, сужение межсуставного пространства слева, пятнистый остеопороз и очаги деструкции тазовой кости слева. Заключение: остеомиелит тазовой кости слева с подвывихом левого бедра.

*Рентгенография тазобедренных суставов и верхней трети бедер* (23.06.2003 г.) – деструкция в области шейки и подвертельной области левого бедра с выраженным остеопорозом. Суставная щель сужена слева, периостальная реакция отсутствует.

Специалисты совместно оформили следующий **окончательный клинический диагноз.**

**Основной:** сепсис, септикопиемия: острый гематогенный остеомиелит шейки левого бедра и левой тазовой кости; острая двухсторонняя пневмония, кардит.

**Осложнения:** респираторный дистресс-синдром. ДВС-синдром. Анемия, тяжелая форма, смешанного генеза.

Анализ медицинской документации выявил следующие ошибки

1. Анамнез заболевания при поступлении в стационар не отражает причину и последовательность развития заболевания (самая главная ошибка).

2. Отсутствие правильно собранного анамнеза направило врачебную мысль в русло неправильного диагноза. По данными литературы (Хамраев А.Ж., Бутовченко Е.Г., 2003), у 25,6 % детей травма послужила развитию остеомиелита костей таза.

3. Боли в мышцах были только в области таза, нижних конечностей, преимущественно слева, справа в области грудной клетки, а трактовались как генерализованный миалгический синдром.

4. Неправильно поставлен основной диагноз “Лептоспироз, тяжелая форма (желтушная)”. Данных за это заболевание было недостаточно: отсутствовали данные эпиданамнеза в пользу лептоспироза, РМА – отрицательная.

Анализируя данный клинический случай, можно сделать вывод о том, что заболевание у ребенка началось с травмы (падение с высоты, ушиб левого тазобедренного сустава, позвоночника в поясничном отделе, грудной клетки). Последовавшая физическая нагрузка (игра в футбол) усугубила изменения в области травмы. Поскольку надлежащей медицинской помощи мальчик на протяжении 4-х дней не получил, произошла генерализация воспалительного процесса с развитием септикопиемии.

**В пользу травмы говорит** локализация боли в области левого тазобедренного сустава, в поясничном отделе позвоночника, в области грудной клетки справа по средне-ключичной линии; отеочность левой ноги, отсутствие движений в ней, резкая болезненность пассивных движений.

**В пользу воспалительного процесса, который развился на фоне травмы, свидетельствуют следующие данные**

1. Нарастание лейкоцитоза в общем анализе крови (с  $5,6 \times 10^9/\text{л}$  до  $11,7 \times 10^9/\text{л}$ ) на протяжении суток, выраженный сдвиг лейкоцитарной формулы влево (палочкоядерные лейкоциты – с 27 % до 32 %) на фоне анэозинофилии; токсическая зернистость нейтрофилов.

2. Уменьшение количества тромбоцитов на протяжении нескольких часов (с  $161,2 \times 10^9/\text{л}$  до  $67,4 \times 10^9/\text{л}$ ).

3. Наличие *Staphylococcus aureus* в содержимом высыпаний на коже.

4. Развитие гипопротейемии (снижение уровня белка – с 50,88 г/л до 46,3 г/л).

**Против лептоспироза было**

1. Отсутствие убедительных эпидемиологических данных в пользу лептоспироза, особенно желтушной формы.

2. Заболевание началось не самостоятельно, а после травмы.

3. Высокая температура тела появилась на второй день после травмы.

4. Отсутствовали жалобы на головную боль, головокружение, боли во всех мышцах, особенно в икроножных.

5. Отсутствовала полиморфная сыпь (кореподобная, скарлатиноподобная, геморрагическая).

6. Не было генерализованной лимфаденопатии.

7. Не отмечено снижения артериального давления крови, тоны сердца ослаблены умеренно.

8. Не было признаков поражения почек (анализ мочи без особенностей).

9. РАЛ лептоспир отрицательная.

**Заключение:** ранняя клиника острого остеомиелита костей таза у детей схожа с клиникой многих заболеваний, что нередко приводит к диагностическим ошибкам, неадекватному лечению, прогрессированию заболевания. По данными Хамраева А.Ж. и Бутовченко Е.Г. (2003), причинами диагностических ошибок бывает: пренебрежение к данным анамнеза, неполное исследование или неправильная интерпретация данных, полученных при обследовании больного, атипичное течение болезни.

При оказании больному медицинской помощи были допущены две главные ошибки: недостаточно, поверхностно собран анамнез болезни; неправильно оценивались клинические данные. В постановке неправильного диагноза сыграло отрицательную роль и позднее обращение за медицинской помощью. Проводившаяся неадекватная терапия не могла способствовать регрессу заболевания, вследствие чего было упущено время и сепсис приобрел осложненное течение.

## ГЛАВА 4.8. ОТРАВЛЕНИЯ

### Клинический случай

Амет, 13 лет, проживал в сельской местности.

**Анамнез жизни:** Амет, третий ребенок в многодетной (4 сына) семье. Отец – инвалид II группы. Достаток семьи складывался из случайных, временных заработков и домашнего хозяйствования. С рождения мальчик отставал в психическом развитии. В 1997 г. оперирован по поводу гипоплазии левого легкого (лобэктомия), дана II группа инвалидности. Родители недостаточно уделяли внимание детям. Учеба в школе давалась Амету с трудом. Он все чаще прогуливал занятия. Родители усомнились в его способности окончить среднюю школу и определили его заниматься выпасом коров. Следует отметить, что ближайшие товарищи Амета употребляли алкоголь, курили. Сам он отрицал употребление алкоголя и наркотиков.

**Анамнез болезни:** 23.11.2000 вечером дети съели суп, приготовленный из собранных старшим братом грибов. У троих, в том числе и у Амета, через 2,5 часа после еды возникли боли в животе, головная боль, рвота. Ребята были госпитализированы в районную больницу, где было проведено промывание желудка. У двоих детей наступило улучшение и их в удовлетворительном состоянии отправили домой. Состояние Амета оставалось тяжелым. По санитарной авиации ребенок был доставлен в реанимационное отделение областной больницы с диагнозом – отравление грибами. Состояние при поступлении в реанимацию тяжелое, словесному контакту не доступен, на осмотр реагирует психомоторным возбуждением, менингеальные симптомы отрицательные. Зрачки расширены  $dOS=dOD$ , фотореакции сохранены. Оскал – симметричный. Температура тела –  $36,7^{\circ}C$ . Частота дыхания – 18 в 1 минуту. Пульс – 60 ударов в 1 минуту. Артериальное давление – 100/60 мм рт. столба. Состояние сохранялось стабильно тяжелым. Получал медикаментозную седацию, по выходе из которой возникло психомоторное возбуждение.

29.11.2000 отмечается положительная динамика: сознание прояснилось, но заторможен, поведение адекватное. Очаговой неврологической симптоматики не выявлялось.

За время лечения в областной больнице больной был осмотрен следующими специалистами

28.11.2000 Окулист. Заключение: диски зрительных нервов розовые, границы ступеваны, сосуды сетчатки сужены, извиты, отек сетчатки макулярной области.

Нейрохирург – данных за объемный процесс головного мозга нет.

Осмотр невролога, инфекциониста. Заключение: нельзя исключить энцефалит.

#### Лабораторное обследование

**Общий анализ крови от 27.11.2000** – эритроциты –  $3,7 \times 10^{12}/л$ , Нв – 118 г/л, тромбоциты –  $268 \times 10^9/л$ , лейкоциты –  $11,0 \times 10^9/л$ , эозинофилы – 4%, палочкоядерные – 11%, сегментоядерные – 57%, моноциты – 8%, лимфоциты – 20%, СОЭ – 20 мм/час. Глюкоза в крови – 5,0 ммоль/л, мочевины – 3,4 ммоль/л, белок общий – 72 г/л, а-амилаза – 22,4 г/ч л, диастаза – 64 ед., общий билирубин – 10 мкмоль/л, прямой – 3 мкмоль/л, непрямой – 7, мкмоль/л, калий – 4,6 ммоль/л, натрий – 156 ммоль/л, хлориды – 104 ммоль/л.

Люмбальная пункция от 28.11.2000: ликвор прозрачный, бесцветный, цитоз – 4 клетки (нейтрофилы – 1, лимфоциты – 3), белок 0,033 г/л, глюкоза – 8,1 ммоль/л, хлориды – 116 ммоль/л.

За время нахождения в реанимации проводили комплексную посиндромальную терапию: глюкозо – солевые растворы, инфузия компонентов крови и эритроцитарной массы, форсированный диурез, гормональная терапия, гепатопротекторы, энтеросорбенты, седация тиопенталом – натрия, ГОМК.

Так как такие специалисты как инфекционист, невролог не смогли исключить острое нейроинфекционное заболевание, больной 29.11.2000 был переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии детской инфекционной больницы с диагнозом – острый энцефалит.

При поступлении состояние оценивали как тяжелое. Уровень сознания – оглушенность. Ориентируется в пространстве, времени, собственной личности. События, произошедшие 23.11.2000, амнезирует. Жалоб не предъявлял. На вопросы отвечал с задержкой, часто требовалось повторение вопросов. Простые команды выполнял. Менингеальные симптомы отрицательные. Со стороны черепной иннервации – без особенностей. Мышечный тонус физиологический. Сухожильные, брюшные рефлексы живые, симметричные. Парезов нет. Координационные пробы (пальце-носовая, пяточно-коленная) в горизонтальном положении выполняет удовлетворительно.

Кожные покровы чистые, обычной окраски. Язык сухой, обложен желто-белым налетом. Зев спокоен. Пальпируются подчелюстные, подмышечные, паховые лимфатические узлы, подвижные, безболезненные, размером с горошину. Частота дыхания – 20 в 1 минуту. Перкуторно над легкими укорочение звука в нижних отделах слева.

Аускультативно дыхание жесткое, слева в нижних отделах ослаблено, хрипов нет. Границы сердца возрастные. Тоны сердца ясные, ритмичные. Пульс – 64 ударов в 1 минуту. Артериальное давление – 110/60 мм рт. столба. Живот мягкий, обычной конфигурации, безболезненный при пальпации. Печень и селезенка не увеличены. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. Стул обычного цвета, оформленный, без патологических примесей. Мочеиспускание самостоятельное, регулярное.

### **Лабораторное обследование**

30.11.2000 осмотрен ЛОР – врачом – здоров.

Общий анализ крови 29.11.2000: эритроциты –  $3,2 \times 10^{12}/л$ , Нв – 108 г/л, тромбоциты –  $234 \times 10^9/л$ , лейкоциты  $11,4 \times 10^9/л$ , палочкоядерные – 11%, сегментоядерные – 62%, лимфоциты – 21%, моноциты – 6%, СОЭ – 20 мм/час.

Общий анализ мочи от 29.11.2000 – без патологических изменений.

Остаточный азот – 20 ммоль/л, глюкоза крови – 5,0 ммоль/л, мочевины – 3,4 ммоль/л, креатинин – 0,058 ммоль/л, общий белок – 78,6 г/л, коагулограмма: фибриноген А - 3,77 мкмоль/л, время рекальцификации – 1 мин. 50 сек., фибриноген В -+, протромбиновый индекс – 78%. Тимоловая проба – 1,5. Общий билирубин – 18 мкмоль/л, прямой – 8 мкмоль/л, непрямого – 10 мкмоль/л. АСТ – 0,35 ммоль/л.ч., АЛТ – 0,63 ммоль/л.ч., кальций в сыворотке – 2,4 ммоль/л.

**Диагноз:** отравление грибами. Токсическая энцефалопатия.

С 29.11 – 4.12.2000 – витальные функции стабильные, но в вечернее время суток возникало психомоторное возбуждение, которое купировали введением ГОМК, амиазина в максимально доступных дозах.

4.12.2000 состояние ухудшилось. Сознание помрачено. Дезориентирован в пространстве, времени, критичность к себе отсутствует. Бессвязное мышление, психомоторное возбуждение в виде некоординированных и хаотических движений, эхолалия. Менингеальные симптомы отрицательные. Зрачки сужены, равномерные, фотореакции сохранены. Оскал симметричный. Мышечный тонус физиологический. Сухожильные рефлексы оживлены, без убедительной разницы сторон. Температура тела – 37,6°C. Кожные покровы чистые, обычной окраски. Зев спокоен. Тоны сердца ясные, ритмичные. Пульс – 68 ударов в 1 минуту. Артериальное давление – 120/60 мм рт.ст. При перкуссии определяется притупление звука в нижних отделах левого легкого.

При аускультации: дыхание жесткое, слева в нижних отделах ослаблено, выслушиваются сухие и разнокалиберные влажные хрипы больше в нижних отделах слева. Живот мягкий, безболезненный. Физиологические отправления в норме.

### **Лабораторное обследование**

Осмотр ЛОР-врачом: патологии не выявлено.

Окулист от 5.12.2000. Заключение: движение глазных яблок в полном объеме. Оптические среды прозрачные. На глазном дне диски зрительных нервов бледнорозовые, границы четкие. По ходу сосудов петехиальные кровоизлияния.

5.12.2000 Осмотрен нейрохирургом. Заключение: возможно объемное образование головного мозга, рекомендовано проведение компьютерной томографии головного мозга.

Психиатр от 5.12.2000 – интоксикационный делирий. Осмотр в динамике.

Невролог от 5.12.2000 – токсическая энцефалопатия? Энцефалит? Объемное образование головного мозга?

ЭхоЭГ от 5.12.2000 – Md = Ms = Mt = 52 смещений не выявлено.

Проведена люмбальная пункция 5.12.2000: ликвор бесцветный, прозрачный, цитоз 2 клетки, все лимфоциты, белок – 0,099 г/л, реакция Панди – отрицательная, глюкоза – 2,9 ммоль/л, хлориды – 117 ммоль/л.

Рентгенография органов грудной полости от 5.12.2000. Заключение: хроническая двусторонняя пневмония с бронхоэктазами. Бронхоэктазы мешотчатые, частично заполнены экссудатом (период обострения) в нижней доли левого легкого.

Общий анализ крови от 5.12.2000: эритроциты –  $3,4 \times 10^{12}/л$ , Нв - 110 г/л, лейкоциты –  $12,2 \times 10^9/л$ , сегментоядерные – 72%, палочкоядерные – 12%, лимфоциты – 12%, моноциты – 4%, СОЭ – 25 мм/час.



Общий анализ мочи – без патологических изменений.

КТ головного мозга от 6.12.2000 – патологических изменений не выявлено.

Данное ухудшение состояния больного было расценено как результат декомпенсации преморбидного фона, т.е. обострением хронической двусторонней пневмонии на основании

1. Лихорадки (температура тела в пределах 37,6 – 37,8° С).

2. Перкуторных и аускультативных данных (жесткое дыхание, сухие и разнокалиберные влажные хрипы, больше в нижних отделах слева, притупление перкуторного звука).

3. Изменения на рентгенограмме органов грудной клетки свидетельствовали об обострении хронической двусторонней пневмонии.

4. Воспалительных изменений в периферической крови (лейкоцитоз, сдвиг формулы крови влево, повышение СОЭ).

5. Отсутствие патологических изменений в спинномозговой жидкости и в результатах КТ головного мозга, ЭхоЭГ

Лечение больной получал согласно рекомендациям психиатра: окситоцин 2,0 – раза в день в/м ежедневно в течении 4-х дней, сибазон 1,0 – 3 раза в день в/в в течении 4-х дней, витамин В<sub>6</sub> – 3,0 в/м N4, витамин С – 2,0 в/м N4, парацетам 10,0 – в/в на 5% р-ре глюкозы 200,0, гемодез 200,0 в/в N4, 25% р-р магния сульфата 5,0 – 2 раза в день в/м, а также проводили антибактериальную терапию (гентамицин по 80 мг в/м 2 раза в сутки, цефатаксим по 1,000000 ед. х 4 раза в/м в сутки, АЦЦ – 200мг, ингаляции с химотрипсином).

8.12.2000 больной вне психоза. Эхолоалия, стереотипности нет. Ориентируется полностью. Фон настроения повышен, многословен, читает стихи. Оперирует числовыми заданиями в пределах 200. Суждения незрелые, поверхностные, инфантильные.

**Окончательный диагноз:** отравление грибами, токсическая энцефалопатия – интоксикационный делирий.

**Сопутствующее:** хроническая двусторонняя пневмония, бронхоэктазы мешотчатые нижней доли левого легкого, период обострения.

Ребенок был переведен в пульмонологическое отделение областной детской больницы. Рекомендовано наблюдение психиатра и невролога.

Данный клинический случай требовал проведения дифференциальной диагностики между следующими заболеваниями – энцефалит, объемное образование головного мозга.

**В пользу энцефалита свидетельствовало**

1. Общемозговые симптомы: головная боль, рвота, нарушение сознания.

2. Делирий.

3. Изменения на глазном дне от 27.11.2000 – косвенные признаки внутричерепной гипертензии.

**Против**

1. Начало заболевания связано с употреблением в пищу грибов, сходные начальные симптомы были еще у двоих детей.

2. Нормальные показатели ликвора, ЭхоЭГ, КТ головного мозга.

**Для объемного (опухоль) образования головного мозга характерно наличие**

1. Общемозговых симптомов: головная боль, рвота.

2. Очаговых симптомов: расстройство психики по лобному типу.

3. Косвенных признаков внутричерепной гипертензии на глазном дне от 27.11.2000.

**Против опухолевого образования свидетельствовало**

1. Связь начала заболевания с употреблением в пищу грибов, сходные симптомы (головная боль, рвота, боли в животе) возникли еще у двоих детей.

2. Нормальные показатели ликвора, ЭхоЭГ, КТ головного мозга.

3. Регресс патологической неврологической симптоматики, изменений на глазном дне на фоне адекватной терапии.

### Клинический случай

Ребенок Ярослав, родился в г. Киеве 14.01.1990 г., от 2-й беременности, протекавшей с токсикозом 1-й половины, угрозой прерывания в 3-м триместре беременности. Роды 2-е, в срок, физиологические. Масса тела при рождении 3250, оценка по шкале Апгар – 6-7 баллов. К груди приложен через 8 часов. Из роддома выписан на 6 сутки. Вакцинирован БЦЖ в роддоме на 3 сутки. После выписки на участке состоял на учете невролога по поводу перинатальной энцефалопатии.

Ребенок находился на грудном вскармливании до 1,5 месяцев, с 1,5 месяцев – на смешанном, а с 2 месяцев – на искусственном (адаптированная молочная смесь). В весе прибавлял достаточно. Материально-бытовые условия в семье были удовлетворительные.

**Анамнез болезни.** Заболел остро 14.07.2000 г., когда утром, после приезда из лагеря, повысилась температура до 38,5°C. Мама дала ребенку S таблетки анальгина и 1 ч.л. «Тайленола», температура снизилась до 37,4°C. В 11.00 съел несколько кусков арбуза. Родители обратили внимание, что в разрезе часть арбуза была необычного цвета, но выкинуть было жалко. В 18.30 у мальчика появился цианоз ногтевых лож, губ, стал сонливым. Ребенок лег спать, но через 5 минут появилось стонущее дыхание, тоническое напряжение конечностей; родители вызвали скорую помощь. Врачом бригады скорой помощи был **поставлен диагноз: «Менингококкцемия? Судорожный синдром?»** Мальчик был госпитализирован в реанимационное отделение городской детской инфекционной больницы.

**Настоящее состояние** при поступлении в стационар тяжелое. Температура тела 37,4°C, в сознании, но отмечали вялость, сонливость. Кожные покровы бледные, сыпи нет. Выражен цианоз ногтевых лож, губ. Кожа дистальных отделов конечностей прохладная наощупь. Видимые слизистые бледные, задняя стенка глотки гиперемирована, зернистая, язык суховат, обложен беловатым налетом. В легких дыхание везикулярное, частота дыханий – 24 в 1 мин. Тоны сердца ритмичные, звучные, пульс – 132 в 1 мин., артериальное давление – 90/60 мм.рт.ст. Живот безболезненный, доступен глубокой пальпации. Печень и селезенка не увеличены. Стула и мочи в течение последних 8 часов не было.

#### **Лабораторное обследование**

*Общий анализ крови.* Эритроциты –  $3,5 \times 10^{12}/л$ , Hb – 117 г/л, ЦП – 1,0, тромбоциты –  $268 \times 10^9/л$ , лейкоциты –  $32,5 \times 10^9/л$ , эозинофилы – 3%, нейтрофильные гранулоциты: палочкоядерные – 14%, сегментоядерные – 78%, лимфоциты – 3%, моноциты – 2%. СОЭ – 6 мм/час.

*Микроскопия «толстой капли» крови на менингококк* – бактерии не обнаружены.

Определение метгемоглобина в крови – 60%.

*Биохимическое исследование крови* (белок общий, фракции, почечные, печеночные пробы, глюкоза крови) – в пределах нормы.

**Ребенок получал следующее лечение:** инфузионная терапия в режиме форсированного диуреза, дача увлажняющего кислорода, промывание желудка, солевые слабительные.

На фоне проведенной терапии состояние ребенка несколько улучшилось. Уменьшились выраженность цианоза, тахикардия, тахипноэ (пульс – 100-110 в мин., частота дыханий – 20 в 1 мин.), сатурация крови кислородом – 90-91%.

Клинический диагноз

**Основной.** Отравление нитратсодержащими веществами.

**Осложнения.** Токсико-метаболическая энцефалопатия. Судорожный синдром. ДН1.

**Сопутствующие.** ОРВИ, фарингит.

Для дальнейшего лечения 15.04.00 г. был переведен в отделение токсикологии.

**Заключение:** имеет место расхождение предварительного и клинического диагнозов, что повлекло непрофильную госпитализацию. Причина расхождения:

1. На догоспитальном этапе не был в достаточной мере собран эпидемиологический и анамнез болезни.

2. Тяжелое общее состояние, развитие судорожного синдрома, симптомов гипоксии было расценено как проявление инфекционно-токсического шока при менингококкцемии.

Рассмотрим клинические симптомы, которыми руководствовались врачи при постановке диагноза.

**В пользу диагноза «менингококкцемия» свидетельствовало**

1. Острое начало заболевания, с повышением температуры тела.  
2. Нарушения со стороны ЦНС в виде судорожного синдрома, угнетения сознания, что могло быть расценено как проявление токсической энцефалопатии при менингококкцемии.

3. Дыхательные и гемодинамические нарушения в виде тахикардии, тахипноэ, бледности кожных покровов, акроцианоза были расценены как проявление инфекционно-токсического шока при менингококкцемии.

4. В общем анализе крови выраженный лейкоцитоз с нейтрофилезом.

**Против диагноза «менингококкцемия» свидетельствовало**

1. Отсутствие характерной для менингококкцемии, геморрагической сыпи.

2. В клинической картине доминировали не проявления общеинфекционного синдрома, а симптомы острой гипоксии, возникшей вследствие метгемоглибинообразования при отравлении нитратсодержащими соединениями.

3. У данного больного отсутствовали такие симптомы инфекционно-токсического шока, как снижение артериального давления, центрального венозного давления, олигурия, которые должны были иметь место при тяжелой менингококкцемии.

4. Отсутствие менингококков при прямой микроскопии мазка крови.

5. Повышение метгемоглобина в крови до 60%.

**Ход событий можно представить следующим образом.**

1. Ребенок приехал из лагеря с признаками острого респираторного заболевания, о чем свидетельствует повышенная температура тела, наличие катаральных явлений в ротоглотке. Гипертермия не превышает 38,5°C, легко снижается приемом жаропонижающих внутрь.

2. Ранние арбузы часто содержат высокие концентрации нитратов, являющихся метгемоглибинообразователями. Через 7 часов после употребления ребенком арбуза у него развивается острая дыхательная недостаточность с выраженным цианозом губ, акроцианозом, неврологические расстройства в виде вялости, сонливости, тонического напряжения конечностей. В крови обнаруживается высокое содержание метгемоглобина. Терапия, направленная на детоксикацию, купирование дыхательной недостаточности дали хороший терапевтический эффект.

## **ГЛАВА 4.9. СИНДРОМ РЕЙЕ**

### **Клинический случай**

Настя, 4 лет, проживала в городе.

**Эпиданамнез.** В семье все здоровы. Не контактировала с инфекционными больными. Посещала детский сад, карантина в группе не было. Привита по возрасту. Детскими инфекциями не болела.

**Анамнез жизни.** Росла и развивалась соответственно возрасту. Травм и операций не было. Из перенесенных заболеваний: ОРВИ – в 2 года, в 3 года – острый бронхит. На диспансерном учете не состояла. Наследственность не отягощена. Родители здоровы.

**Анамнез заболевания.** Заболела 25.10, когда поднялась температура до 38,2°C, появились кашель, насморк. Мать лечила девочку аспирином. 26.10. – температура тела оставалась нормальной, кашель и насморк сохранялись, не нарастая. Была осмотрена участковым врачом, назначен бромгексин и бисептол в дополнение к аспирину. 27.10. – было без динамики: температура тела – 36,2°C, умеренная вялость, но девочка была активной, аппетит не снижался. 28.10. – повысилась температура (37,5°C) появилась рвота до 6 раз за сутки. Кашель был редким, насморк исчез. После дачи аспирина температура тела нормализовалась, новых подъемов не отмечалось. Ацетон в моче отсутствовал. К врачу в этот и последующий день не обращались. 29.10 появилась 2-х кратная рвота, температура тела оставалась нормальной. Общее состояние, со слов матери, было не нарушено. Девочка с аппетитом пообедала, а встав из-за стола внезапно потеряла сознание и упала, появился монотонный крик, беспорядочные движения рук и ног.

Машиной скорой помощи 29.10 доставлена в реанимационное отделение детской городской инфекционной больницы.

**Настоящее состояние.** При поступлении состояние крайней тяжести, ребенок без сознания, отмечали монотонный крик и периодические гиперкинезы. Зрачки равномерно сужены, реакция их на свет – замедленная. Выраженная бледность лица. Менингеальные симптомы были отрицательными. ЧМН – без видимой патологии. Правильного телосложения, удовлетворительного питания. Подкожно-жировой слой выражен умеренно. Тургор тканей слегка снижен. Эластичность кожи сохранена. Кожа сухая, чистая, сыпи нет. Периферические лимфоузлы не увеличены. В зеве – гиперемия слизистой дужек и задней стенки глотки. Слизистые ротовой полости чистые. Над легкими перкуторно – ясный легочной звук. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Частота дыхательных движений – 26 в 1 минуту. Границы сердца соответствовали возрастной норме. Тоны сердца громкие, ритмичные. Частота сердечных сокращений – 100 ударов в 1 минуту. Живот мягкий, не напряжен. Печень и селезенка не увеличены. Стул и диурез без особенностей.

**Диагноз при поступлении:** ОРВИ, энцефалитическая реакция. Энцефалит?

Осмотрена реаниматологом. **Заключение:** состояние тяжелое, обусловлено острой церебральной недостаточностью, что проявлялось потерей сознания, психомоторным возбуждением. Менингеальных знаков нет.

Для обеспечения венозного доступа произведена катетеризация подключичной вены. С диагностической целью была проведена люмбальная пункция.

#### **Лабораторное обследование**

*Люмбальная пункция:* ликвор вытекал частыми каплями, прозрачный, бесцветный, цитоз – 15 клеток, 4 нейтрофила, 11 лимфоцитов, белок – 0,165 г/л, реакция Панди – отрицательная, глюкоза – 2,9 ммоль/л. Бактериоскопия ликвора: микрофлора не обнаружена.

*Общий анализ крови:* НЬ – 135 г/л, эритроциты –  $4,4 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты –  $240^9$ /л, лейкоциты –  $17,0 \times 10^9$ /л, юные – 1%, палочкоядерные – 19%, сегментоядерные – 62%, лимфоциты – 15%, моноциты – 3%. СОЭ – 13 мм/ч.

Бактериоскопия толстой капли крови: диплококки и другая микрофлора не обнаружена.

*Общий анализ мочи:* светло-желтая, прозрачная, реакция кислая, относительная плотность – 1013, белок – 0,066 г/л, лейкоциты – 3-5 в поле зрения, эритроциты – 0-1 в поле зрения, эпителий плоский – 2-3 в поле зрения, цилиндры зернистые – 3-4 в поле зрения. Глюкоза крови – 4,7 ммоль/л; остаточный азот – 22 ммоль/л; мочевины – 4,9 ммоль/л; креатинин – 0,057 ммоль/л; общий белок – 65 г/л; время свертывания крови – 4 минуты 5 секунд.

**Назначена дезинтоксикационная терапия:** глюкоза 10% – 200,0 с компонентами (калия хлорид 4% – 20,0; сернокислая магнезия 25% – 1,0; ксантаол – 1,0), альбумин 10% – 200,0; изотонический раствор натрия хлорида – 200,0; неогемодез – 200,0. Общий объем инфузии с 21.00 вечера до 8.00 утра составил 800,0 мл. Дегидратация лазиксом – 1,0 однократно; реланиум – 1,0; ГОМК – 8,0 однократно.

**Антибактериальная терапия:** пенициллин по I млн. ЕД 4 раза в сутки внутривенно (200 тыс. ед./кг массы). Дексазон – 4 мг каждые 6 часов. За 12 часов наблюдения диурез составил - 650,0 мл. Рвота повторилась 5 раз.

30 октября. В 9 часов утра осмотрена заведующим отделением. Состояние оставалось очень тяжелым. Температура тела  $36,3^{\circ}\text{C}$ . Без сознания. Кома I степени, беспокойна. Плавающие глазные яблоки, симптом “заходящего солнца”. Выражено тоническое напряжение мышц нижних конечностей, в правой ноге – периодические тонические судороги, более выраженные в стопе. Резкий тризм жевательной мускулатуры, рот не открывает. Одышка до 44 дыхательных движений в I минуту. Втяжение яремной ямки при дыхании. Кашель влажный. Бледность носогубного треугольника, щеки – с ярким румянцем, губы – темно-вишневого цвета. Кожа чистая, обычной окраски. Над легкими – укорочение перкуторного звука справа, в нижних отделах по задней поверхности. Дыхание жесткое. Выслушиваются сухие хрипы с 2-х сторон спереди и влажные мелко- и крупнопузырчатые - больше слева. Границы сердца соответствуют возрасту. Тоны звучные, тахикардия до 146 ударов в I минуту. Живот мягкий. Печень выступает из-под края реберной дуги на 2,5-3 см по среднеключичной и срединной линиям, плотноэластической консистенции. Верхняя граница печени перкуторно в IV межреберье. Селезенка не увеличена. Стула не было. Моча светлая, диурез достаточный.

**Заключение:** учитывая потерю сознания, наличие судорожного синдрома, очаговый характер судорог, воспалительные изменения в крови и симптомы ОРВИ был поставлен **предварительный диагноз – вирусный энцефалит.**

Назначены посевы слизи из зева и носа на вирусы, кровь на парные сыворотки, печеночные пробы, рентгенография органов грудной клетки, продолжение дезинтоксикационной и противовоспалительной (антибиотики, гормоны) терапии.

Осмотр ЛОР. Ребенок без сознания. Нос – носовые ходы свободные, дыхание через нос не нарушено. Глотка – гиперемия слизистой глотки, миндалины свободны от налетов (резко выражен тризм). Уши – барабанные перепонки в норме. **Заключение:** ОРВИ.

16.00 часов. Температура тела –  $38,1^{\circ}\text{C}$ . Состояние остается крайне тяжелым. Нарастает дыхательная недостаточность с втяжением мышц, яремной ямки. Частота дыхательных движений – 62 в I минуту. Сохраняется гипертонус конечностей, тризм. Общие анализы мочи и крови без динамики.

Рентгенография органов грудной клетки от 30.10 – очаговых изменений не определяется. Корни легких структурны. Синусы свободны. Тень сердца в норме.

19.00 часов. Состояние без положительной динамики. Выражена дыхательная недостаточность с преобладанием инспираторного компонента, участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, западение грудины. Температура тела – 38,4°C, зрачки расширены. Из желудка по зонду выделяется содержимое типа “кофейной гущи”. Рефлексы угнетены. Адинамия. Моча выделяется только по катетеру.

Проводится инфузионная дезинтоксикационная терапия из расчета 50 мл/кг/сут.: глюкоза 10%; СЗП А (II) – 200,0; неогемодез – 200,0. Гепарин I тыс. ЕД каждые 4 часа.

Учитывая отсутствие эффекта от проводимого лечения на фоне выраженных воспалительных изменений в анализе периферической крови (повышенный лейкоцитоз и СОЭ), предполагают участие и бактериального компонента в генезе заболевания. В связи с этим усилена антибактериальная терапия. Увеличены дозы пенициллина – по I млн. 6 раз в сутки, назначен второй антибиотик – гентамицин по 30 мг 3 раза в сутки; дексазон – 4 мг 4 раза в сутки; эуфиллин 2,4% – 1,0; лазикс – 1,0 каждые 6 часов; увлажненный кислород 40%; промывание желудка и кишечника 2% раствором соды.

Бактериологическое исследование от 30.10. Посев крови и ликвора – стерилен. Посев носоглоточной слизи не дал роста микрофлоры.

20.00 часов - появились нарушения дыхания в виде брадипноэ – 10-15 в 1 минуту, аритмия дыхания. Цианоз губ. Пульс урежен до 60 в 1 минуту. Переведена на управляемое дыхание. Введен адреналин; проводился непрямой массаж сердца.

21.00 – остановка сердечной деятельности. Проводимые реанимационные мероприятия эффекта не дали и в 22.00 – констатирована смерть.

#### **Диагноз заключительный клинический**

**Основной:** острый вирусный энцефалит.

**Осложнения:** отек мозга. Пневмония, дыхательная недостаточность ДН III степени. Сердечно-сосудистая недостаточность. Отек легких. ДВС-синдром. Токсическая нефропатия.

**Сопутствующий:** острая респираторная вирусная инфекция, тяжелое течение.

#### **Патологоанатомический диагноз**

**1. Основной:** синдром Рейе (жировая дистрофия печени, почек. Метаболическая энцефалопатия)

**2. Осложнения:** ДВС-синдром (мелкоочаговые субплевральные, субэпикардальные кровоизлияния, распространенные кровоизлияния в паренхиму легких, мелкоочаговые кровоизлияния в левый надпочечник, эритроцитарные сладжи, кровоизлияния в селезенку). Отек головного мозга. Отек легких, венозное полнокровие внутренних органов. Акцидентальная трансформация тимуса III фаза.

При макро- и микроскопическом исследовании морфологических данных, свидетельствующих о наличии вирусной инфекции не обнаружено. При гистологическом исследовании головного мозга данных за энцефалит нет, представленная морфологическая картина свидетельствует о наличии отека и энцефалопатии, которая развилась вследствие метаболических нарушений, связанных с тотальной дистрофией печени и почек. Вирусологическое и серологическое исследования на выявление вирусов и антител к ним были отрицательны.

Расхождение клинического и патологоанатомического диагнозов по нозологии.

#### **Анализ медицинской документации позволил выявить ряд недостатков**

1. Ребенок с прогрессивно ухудшающимся состоянием не был своевременно госпитализирован.

2. Неполно собран анамнез заболевания. Акцент сделан на наличие катаральных явлений и их динамику, тогда как на первый план вышла неврологическая симптоматика.

3. В стационаре у больной преобладают клинические проявления отека мозга, повторная рвота, беспокойство, двигательное возбуждение, плавающие глазные яблоки, симптом “заходящего солнца”, расширение зрачков. Адекватная дегидратации проведена не была. Не вводился маннит, манитол, реоглюман. Через 12 часов нахождения в стационаре, клиника отека мозга выросла, что никак не нашло своего отражения в тактике врачебных мероприятий и медикаментозных назначений.

4. Ребенок не осмотрен неврологом, окулистом.

5. Врачом приемного покоя и дежурным реаниматологом не обращено внимания на увеличение размеров и уплотнение печени. Не назначены печеночные пробы и на следующий день, несмотря на рекомендации зав. соматическим отделением.

6. Не взяты посевы из зева и носа на вирусы в приемном покое для подтверждения или исключения ОРВИ. Ребенок поступает на 5-е сутки от начала заболевания и взять мазки было еще не поздно.

7. Не нашел объяснения такой клинической симптом как частая, повторная (до 6 раз в сутки рвота) в течении 3-х суток. Какова ее причина при отсутствии менингеальных симптомов и практически неизменном ликворе? Не исследовали мочу на ацетон.

8. Не приняты во внимание данные анамнеза о приеме аспирина и нарастания на этом фоне проявлений энцефалопатии.

9. Не исследовали уровень аммония и глюкозы крови в динамике. Гипераммониемия и гипогликемия - характерные признаки синдрома Рейе.

10. Отсутствие мыслей в отношении возможного развития синдрома Рейе не позволило использовать в терапии липостабил, левулезу (нормазу), липоевую кислоту, витамины группы В, что могло оказать существенное влияние на улучшение функции печени и, вследствие этого, замедление формирования метаболической энцефалопатии. Своевременность госпитализации и правильная тактика борьбы с отеком мозга, возможно могли бы сохранить жизнь больной.

Существенное влияние на тактику введения любого больного в стационаре оказывает диагноз направившего учреждения. По сложившейся традиции, как правило, в случае неясного диагноза общепринятым является диагноз ОРВИ, который оказывает давление на мнение врача в течение 2-3 дней. Это происходит даже в тех случаях, когда ряд клинических симптомов и лабораторных показателей убедительно свидетельствует о бактериальной или иной природе заболевания.

В данном случае первым был выставлен диагноз: ОРВИ, энцефалитическая реакция. Энцефалит?

#### **В пользу диагноза ОРВИ свидетельствовало**

1. Сезонность - осень, время подъема заболеваемости.
2. Наличие насморка.
3. Наличие сухого кашля.
4. Повышение температуры тела.
5. Гиперемия слизистой ротоглотки.
6. Развитие ДВС-синдрома.

#### **Против этого свидетельствовало**

1. Преобладание неврологической симптоматики, что возможно преимущественно в эпидемию гриппа.

2. Воспалительный характер картины крови (повышение лейкоцитов и СОЭ).

3. Отсутствие морфологических данных, свидетельствующих об ОРВИ (по результатам патологоанатомического исследования).

4. Отрицательные вирусологические и серологические исследования на вирусы и антитела к ним.

Вместе с тем, следует признать, что клинические проявления ОРВИ у больной, бесспорно присутствовали, так как с них началось заболевание. Однако прогрессирующее ухудшение состояния на 4-6-й день болезни с преобладанием симптомов поражения ЦНС свидетельствует о том, что клиника острой респираторной вирусной инфекции была фоном на котором развился синдром Рейе, либо ОРВИ стала толчком к его возникновению.

Острое респираторное вирусное заболевание могло привести к энцефалиту.

#### **В пользу диагноза вирусного энцефалита свидетельствовало**

1. Наличие катаральных явлений, как результат вирусного заболевания.

2. Клинические проявления нарушения функции ЦНС - потеря сознания, односторонние тонические судороги, что свидетельствовало об очаговых изменениях.

3. Воспалительные изменения и сдвиг формулы крови влево, которые могли быть следствием токсикоза.

4. Данные люмбальной пункции – повышенное ликворное давление, небольшое повышение цитоза (15 клеток) с преобладанием лимфоцитов (II).

#### **Против этого диагноза было**

1. Очаговая симптоматика была минимальна. Преобладали симптомы отека-набухания мозга.

2. Увеличение размеров печени.

3. Отрицательные лабораторные исследования на вирусы и антитела к ним, посев слизи из зева и носа на вирусы.

4. Отсутствие воспалительных изменений (лейкоцитарной реакции) в ткани мозга.

5. Несоответствие тяжести мозговых нарушений степени изменений ликвора.

Таким образом, диагноз заболевания оставался неясным, и сомнения врачей не рассеялись за 25 часов пребывания ребенка в стационаре. Привычный диагноз “ОРВИ” был оставлен, тем более, что для этого имелись основания.

**Заключение:** в данном случае имело место расхождение клинического и патологоанатомического диагнозов по нозологии. Категория расхождения 2а. Расхождение обусловлено объективной трудностью диагностики – довольно редко встречающимся синдромом Рейе. Прижизненная постановка диагноза возможна по результатам пункционной биопсии и обнаружения жировой инфильтрации печени.

### Клинический случай

Таня, 8 лет, проживала в маленьком городке.

**Анамнез жизни.** Девочка родилась от I доношенной беременности массой 3300 г. Родители – алкоголики, лишены родительских прав. Переболела ОРВИ, ветряной оспой, состояла на диспансерном учете по поводу дебильности неустановленного генеза и синдрома гиперактивности. Воспитывалась в школе-интернате для умственноотсталых детей.

**Анамнез заболевания.** Заболела остро 01.05: появилась головная боль, температура тела повысилась до 38,5°C. Лечилась в интернате по поводу ОРВИ в течение 6-и дней: получала аспирин, парацетамол, глюконат кальция. На 5-й день болезни присоединились боли в животе, тошнота; на 6-й день стала вялой, сонливой, отмечалась однократная рвота на фоне нормальной температуры. В связи с болями в животе и рвотой промыт желудок и кишечник. Состояние не улучшилось и 07.05 девочка была госпитализирована в инфекционное отделение районной больницы с диагнозом: “ОРВИ, энцефалитическая реакция”.

**Настоящее состояние.** При поступлении в больницу состояние было тяжелым, обусловленным признаками энцефалопатии. Вялая, сонливая, в контакт вступала неохотно, однако на вопросы отвечала адекватно. Со стороны ЧМН патологии не выявлено, менингеальные симптомы были отрицательными. Кожные покровы чистые, бледные. Периферические лимфоузлы не увеличены. В зеве – яркая гиперемия слизистой дужек и миндалин, налетов не было. Дыхание носом свободное. Над легкими перкуторно определяли коробочный оттенок. Дыхание было жестким, хрипы не выслушивали. Границы сердца соответствовали норме. Тоны громкие, ритмичные, шумов не было. Живот мягкий, доступным глубокой пальпации. Печень выступала на 1 см ниже края реберной дуги, мягко-эластической консистенции, безболезненная. Селезенка не увеличена. Диурез в обычном объеме. Стул оформлен.

Во время инфузионной терапии у ребенка отмечалось возбуждение, которое купировали введением ГОМКа. В 20 час. 30 мин. появились клонико-тонические судороги и наступила потеря сознания. Больная была переведена в реанимационное отделение детской больницы областного центра с диагнозом: вирусный энцефалит. Дебильность неуточненного генеза. Синдром гиперактивности.”

Проведено лечение: пенициллин – 12млн/ед/сутки в/м, иммуноглобулин – 3 дозы, витамины группы В, С, парацетам, глюконат кальция, дроперидол, трисоль, литическая смесь.

Состояние не улучшилось. Повторились клонико-тонические судороги, сохранялись клинические проявления отека мозга.

В связи с тяжестью состояния на следующий день 3.05 больная была переведена в реанимационное отделение клиники детских инфекций областного центра.

При поступлении состояние оценивали как тяжелое. Артериальное давление составляло 70/30 мм рт.ст., температура тела – 37,2°C, пульс – 120 ударов/мин, частота дыханий – 40 в 1 минуту. Девочка была без сознания, кожные покровы были субъиктеричны. Катаральный конъюнктивит, склерит. Зев – слизистая дужек и миндалин гиперемирована. В легких - жесткое дыхание. Тоны сердца – глухие, ритмичные. Живот мягкий, умеренно вздут. Печень выступала из-под края реберной дуги на 2,0 см. Стул и мочеиспускание – без особенностей. Менингеальные знаки отсутствовали.

Осмотр невропатолога: тризм, гипертонус конечностей. Глазные щели - S=D, зрачки - S>D. Сходящееся левостороннее косоглазие. Сглаженность носогубной складки. Сухожильные рефлексы высокие, с расширенными зонами. Брюшные рефлексы – отсутствуют, симптом Бабинского положительный с двух сторон. Менингеальные знаки отрицательные. Диагноз: “Отек головного мозга, ДВС-синдром”.

**Лабораторное обследование**

*Общий анализ крови:* Нв – 107 г/л, эритроциты –  $3,9 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты –  $292 \times 10^9$ /л, лейкоциты –  $15,6 \times 10^9$ /л, эозинофилы – 5%, палочкоядерные – 7%, сегментоядерные – 64%, лимфоциты – 27%, моноциты – 4%, СОЭ – 7 мм/час.

*Общий анализ мочи:* желтая, реакция кислая, относительная плотность 1.022, белок – 0,3г/л, слабомутная, лейкоциты – 8-10 в поле зрения, эритроциты – 0-1 в поле зрения, эпителий плоский – ед. в поле зрения.

Содержание глюкозы в крови – 9,2 ммоль/л. Остаточный азот крови – 22,3 ммоль/л, мочевины – 13,9 ммоль/л, общий белок – 68 г/л, фибриноген – 2,76 г/л, толерантность плазмы к гепарину – 11,5 мин, время рекальцификации – 2 мин, свертываемость крови – 3,3-4 мин, протромбиновый индекс – 75%, общий билирубин – 29 мкмоль/л (прямой – 17,4 мкмоль/л, непрямой – 11,6 мкмоль/л), АЛТ – 3,3 ммоль/ч.л, АСТ – 2,7 мкмоль/ч.л.

*Люмбальная пункция:* жидкость вытекала прозрачная, под небольшим давлением, цитоз 3 клетки (все лимфоциты), белок - 0,066 г/л, глюкоза - 4,4 мкмоль/л, реакция Панди – отрицательная.

**Проводимая терапия:** пенициллин, контрикал, супрастин, преднизолон, викасол, витамины С, В6, никотиновая кислота, липоевая кислота, анальгин, лазикс, допамин, прозерин, эссенциале, альбумин, плазма и инфузионная терапия оказалась неэффективной, и ребенок умер в реанимационном отделении 08.05.

#### **Диагноз клинический**

**Основной:** вирусный энцефалит.

**Осложнения:** отек-набухание головного мозга, острая печеночно-почечная недостаточность, ДВС-синдром, отек легких, острая двусторонняя пневмония; сопутствующий: дебильность, синдром гиперреактивности.

#### **Патологоанатомический диагноз**

**Основной:** синдром Рейе; диффузная жировая дистрофия печени, почек, миокарда, метаболическая энцефалопатия - отек, дистрофические изменения нейронов.

**Осложнения:** двусторонняя очаговая пневмония, ДВС-синдром.

**Сопутствующий:** дебильность, синдром гиперреактивности.

**Причина смерти** – отек мозга. При гистологическом исследовании (с применением специальных окрасок на жир) клинический диагноз был подтвержден: обнаружены диффузная жировая дистрофия гепатоцитов, эпителия извитых канальцев почек, кардиомиоцитов; гепатомегалия; отек головного мозга и дистрофические изменения нервных клеток, что характерно для синдрома Рейе. Заболевание осложнилось двусторонней крупноочаговой пневмонией, ДВС - синдромом, отеком легких. Непосредственная причина смерти - отек головного мозга.

**Заключение:** расхождение клинического и патологоанатомического диагнозов у данного ребенка, вероятно, связано с недооценкой последовательности и характера ведущих признаков заболевания. Однако следует признать, что постановка в клинике диагноза “синдром Рейе” возможна с уверенностью, лишь после обнаружения жировой инфильтрации гепатоцитов в пунктате печени.

**Справка.** Синдром Рейе представляет собой острое заболевание, проявляющееся острой токсической энцефалопатией и сопровождающееся жировой дегенерацией внутренних органов, преимущественно печени и мозга.

Этиология заболевания до настоящего времени окончательно не установлена. Обсуждаются 3 основные гипотезы болезни:

1) вирусная; 2) токсическая; 3) врожденных и приобретенных нарушений метаболизма (в основном, дефицит ферментов мочевинообразующего цикла).

Рост синдрома Рейе отмечается в периоды повышения заболеваемости гриппом, парагриппом, ветряной оспы, аденовирусными и энтеровирусными, кишечными инфекциями.

Основную причину заболеваемости у детей видят в бесконтрольном применении лекарственных средств, обычно широко используемых в лечении простудных заболеваний – салицилатов, тетрациклина, антигистаминных препаратов. Наиболее часто увеличивает риск развития синдрома Рейе назначение ацетилсалициловой кислоты (А. М. Запруднов, 1997).

В связи с этим комитет инфекционных заболеваний Американской Академии педиатрии, Комитет безопасности медицины в Великобритании и многие другие авторитетные организации констатировали, что ацетилсалициловая кислота не должна даваться детям до 12 лет.

Клиническая картина синдрома Рейе складывается из 2-х периодов: продромального и разгара заболевания.



1. Продромальный период. Протекает в течение нескольких дней в виде ОРВИ, либо ОКИ, с признаками энцефалопатии (токсико-гипоксической) – беспокойством, сонливостью, умеренной лихорадкой, судорогами. Через 3-7 дней от начала заболевания появляется рвота – часто неукротимая и постоянная. Существует мнение, что если у заболевшего ребенка отсутствует рвота, то речь может идти о любом заболевании, кроме синдрома Рейе.

2. Период разгара характеризуется двумя ведущими клиническими синдромами – токсикоза с неврологическими расстройствами (поражение ствола мозга на фоне недостаточности периферического кровообращения) и нарушениями функции печени. Энцефалопатия при этом быстро прогрессирует в кому. Иногда в течение нескольких часов изменяется поведение больного, нарушается сознание, появляются атаксия, судороги, развивается кома. Отличительной особенностью комы является внезапное появление в раннем периоде мышечного гипертонуса, а иногда – симптомов децеребрационной ригидности. При углублении процесса быстро присоединяются симптомы, обусловленные поражением ствола спинного мозга: расстройство дыхания и кровообращения, мышечная гипотония и арефлексия. Клонические судороги сменяются генерализованными тоническими, которые трудно поддаются терапии. Темпы развития и степень выраженности токсикоза переменны. Кроме нарастающей неврологической симптоматики, отмечаются клинико-лабораторные признаки поражения печени и почек. Нередко у больных выявляют гепатомегалию. Чаще печень увеличена умеренно, мягкой или плотноватой консистенции, иногда болезненная при пальпации. Желтушного окрашивания кожи практически никогда не бывает. Возможно поражение поджелудочной железы, почек, развитие ДВС-синдрома.

Лабораторные исследования: наиболее постоянным и характерным признаком начального периода является гипераммониемия (концентрация аммиака повышается в 4-10 раз). В периоде разгара отмечается лейкоцитоз, гипогликемия, гиперферментемия (активность АЛТ повышается в 2-10 раз), снижение протромбина при нормальных показателях билирубина, фибриногена, альбуминов.

Нарушается липидный обмен, что подтверждается увеличением неэстерифицированных жирных кислот сыворотки крови, гипотриглицеридемией.

При люмбальной пункции спинно-мозговая жидкость нормальная, хотя ликвор вытекает под повышенным давлением. Содержание белка, глюкозы, цитоз не изменено.

Изменения на глазном дне отсутствуют. Летальность при синдроме Рейе достигает 75-80% (А.В. Папаян, 1984).

## **ГЛАВА 4.10. КИШЕЧНЫЕ ИНФЕКЦИИ**

### **Клинический случай**

Анна, 2 лет 5 месяцев.

**Анамнез жизни.** Жила с отцом и матерью в частном доме без удобств (вода колодезная, туалет во дворе). Девочка часто болела простудными заболеваниями. До одного года жизни профилактических прививок не получала из-за перинатальной патологии центральной нервной системы. Ребенок посещал детский сад, где отмечались случаи заболевания детей острыми респираторными вирусными инфекциями. Выяснено, что накануне заболевания ужин семьи состоял из борща, отварного картофеля, жареных яиц, квашеной капусты.

**Анамнез болезни.** Настоящее заболевание началось остро. 19 ноября в 11 часов на фоне полного здоровья внезапно появились тонико-клонические судороги. Стала вялой, взгляд фиксированный, на вопросы, обращенные к ней, не отвечала. Приступы судорог повторялись трижды, продолжительностью 1,5–2 минуты. Была вызвана машина скорой помощи, в/м девочке введено 0,5 мл сибазона, 0,5 мл папаверина и 0,5 мл 1% раствора димедрола. Ребенок госпитализирован в реанимационное отделение ЦРБ с диагнозом: поствакцинальная энцефалопатия (за неделю до настоящего заболевания ребенку сделана прививка АКДС). Острая респираторная вирусная инфекция. При поступлении в реанимационное отделение ЦРБ состояние девочки было очень тяжелым. Температура тела 38,2°C. Сознание сопорозное. Зрачки расширены, взгляд фиксирован в одну точку. Хаотическое, беспорядочное движение рук и ног, гиперестезия кожи. Периодические запрокидывания головы назад. Непостоянная ригидность мышц затылка. Кожные покровы бледные, гиперемия щек, груди. Мелкоточечная геморрагическая сыпь на нижней трети левой части

предплечья, боковой поверхности туловища, животе. Тургор и эластичность тканей снижены. Слизистые губ сухие. Слизистые полости рта розовые, сухие. Язык густо обложен белым налетом. В легких везикулярное дыхание. Тоны сердца ритмичные, систолический шум на верхушке. Живот при пальпации был мягким, безболезненным. Печень на 2 см ниже реберной дуги. Стул однократный, разжиженной кашицей, со слизью. Мочеиспускание не нарушено. Девочке назначено лечение: антибактериальное, дезинтоксикационное, противосудорожное, гормоны. Несмотря на проводимую терапию, состояние ребенка не улучшалось. Периодически повторялись кратковременные судорожные подергивания рук и ног. Сознание оставалось спутанным.

Для дальнейшего лечения больная переведена в реанимационное отделение ДИБ 19.11 в 19 часов 45 минут.

Общее состояние при поступлении в ОРИТ ДИБ очень тяжелое. Сознание сопорозное, зрачки расширены, взгляд фиксирован. Хаотические и беспорядочные движения рук и ног. Гиперкинезы, гипертонус мышц рук и ног. Периодически запрокидывает голову назад. Кожные покровы бледные с участками гиперемии на лице, шеи, груди, ягодицах, нижних конечностях. Тургор тканей и эластичность кожи сохранены. Губы бледные, сухие. Язык густо обложен белым налетом. В легких дыхание пуэрильное. Тоны сердца ритмичные, приглушены, короткий систолический шум на верхушке. Живот не вздут, доступен глубокой пальпации, чувствителен по ходу слепой кишки. Печень ниже реберной дуги на 2 см, безболезненная. Стул однократно жидкой желто-зеленой кашицей со слизью.

Наличие острого начала заболевания, симптомов общей интоксикации, судорог, умеренно вздутый чувствительный при пальпации живот, наличие жидкого стула желто-зеленого цвета со слизью позволили врачам приемного отделения ДИБ заподозрить острую кишечную инфекцию с явлениями энтерита.

#### **Лабораторное обследование**

*Общий анализ крови:* гемоглобин – 101 г/л, эритроциты –  $3,2 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты –  $266 \times 10^9$ /л, лейкоциты –  $15,5 \times 10^9$ /л, палочкоядерные – 9%, сегментоядерные – 75%, лимфоциты – 15%, моноциты – 1%, СОЭ – 14 мм/час.

*Общий анализ мочи:* относительная плотность – 1.010, реакция – щелочная, лейкоциты – 2–4 в поле зрения, эпителий плоский – 4–5 в поле зрения.

*Коагулограмма:* фибриноген А – 3,05 г/л, время рекальцификации – 3 минуты 40 секунд, фибриноген В – ++, протромбиновый индекс - 72%.

*Копрограмма:* желто-зеленый цвет, консистенция – жидкая кашлица, лейкоциты 2–3 в поле зрения, растительная клетчатка – умеренное количество, жирные кислоты – небольшое количество, мыла – небольшое количество. Спинномозговая жидкость: бесцветная, прозрачная; реакция Панди – отрицательная, цитоз – 7 клеток (6 клеток – нейтрофилы, 1 клетка – лимфоциты), белок – 0,066 г/л, глюкоза – 3,21 ммоль/л, хлориды – 115 ммоль/л.

*Посев спинномозговой жидкости* 19.11. дал рост *Salmonella thyphymurium*.

*Посев кала* от 19.11 роста не дал, а от 23.11 дал рост *Salmonella thyphymurium*.

*Реакция пассивной гемагглютинации* с поливалентным сальмонеллезным диагностикумом групп А В С Д Е 1:10++; 1:20++; 1:40++; 1:80++; 1:160++; 1:320++; 1:640++.

**Ребенку был поставлен заключительный клинический диагноз:** сальмонеллез, генерализованная тяжелая форма, тифоидный вариант.

#### **Проведено лечение**

1. Постельный режим, диета.
2. Цефотаксим в сочетании с гентамицином внутривенно струйно в течение 7 дней до исчезновения основных клинических симптомов.
3. Дезинтоксикационная терапия глюкозо-солевыми растворами в первые дни заболевания.
4. Специфическая терапия сальмонеллезным бактериофагом в течение 7 дней.
5. Противосудорожная терапия бензоналом в течение недели.
6. Ферменты – фестал в течение двух недель.

Длительность заболевания составила 20 дней. Ребенок выписан домой после двух отрицательных посевов кала.

Обследование других родственников на предмет выявления хронического носительства *Salmonella thyphymurium* положительных результатов не дало.

Таким образом, несмотря на отсутствие некоторых основных клинических симптомов (тошнота, боли в животе, многократная рвота, частый жидкий стул), было достаточно проявлений болезни, позволяющих выставить правильный диагноз первоначально, а именно:

- короткий инкубационный период;
- острое начало заболевания;
- эпидемический анамнез: употребление в пищу жареных яиц накануне заболевания;
- симптомы поражения нервной системы (сопорозное сознание, судороги, явления менингизма);
- наличие токсикоэксикоза (сухость кожи и слизистых, снижение тургора тканей и эластичности кожи);
- наличие разжиженного стула со слизью.

Трудность правильной постановки диагноза, в данном случае, обусловлена острым началом (заболевание началось внезапно, на фоне полного здоровья), неполным анамнезом условий жизни у ребенка, неблагоприятного неврологического фона (перинатальная патология центральной нервной системы в течение первого года жизни).

Раннее назначение антибиотиков широкого спектра действия, массивной дезинтоксикационной и симптоматической терапии способствовали своевременному выздоровлению ребенка.

Анализируя данный случай, необходимо отметить, что постановка правильного диагноза требовала тщательной дифференциальной диагностики с рядом заболеваний, протекающих с выраженным токсикозом. В педиатрической практике это прежде всего грипп, сальмонеллез, брюшной тиф, острый менингит, дизентерия, псевдотуберкулез.

В начальном периоде было необходимо провести дифференциальный диагноз с гриппом.

#### **В пользу гриппа свидетельствовали**

- острое начало заболевания, с подъемом температуры в первый день болезни;
- эпиданамнез (наличие случаев ОРВИ в детском саду);
- интоксикационный синдром (лихорадка, слабость, вялость);
- судорожный синдром;
- гиперемия щек, шеи, груди.

#### **Против диагноза гриппа свидетельствовали**

- отсутствие катарального синдрома (насморк, кашель, заложенность носа, боли за грудиной, гиперемия зева, зернистость мягкого неба);
- язык с белым густым налетом на всей протяженности;
- появление жидкого желто-зеленого стула со слизью.

Появление высыпаний на коже туловища могли навести на мысль о наличии **брюшного тифа у больной.**

#### **В пользу брюшного тифа свидетельствовали**

- интоксикационный синдром (лихорадка, слабость, вялость);
- нарушение сознания в виде вялости, заторможенности (от сопора до комы), фиксации взгляда устремлен вдале;
- сыпь на коже;
- язык, обложенный налетом;
- вздутый чувствительный живот;
- увеличение печени.

#### **Против брюшного тифа свидетельствовали**

- острое начало заболевания (при брюшном тифе начало болезни постепенное);
- повышенная температура сохранялась несколько дней (при брюшном тифе сохраняется длительно);
- сыпь появилась в первые дни заболевания, была обильной, локализовалась на боковой поверхности туловища;
- в крови наличие лейкоцитоза, увеличенной СОЭ (при брюшном тифе – лейкопения); в посевах кала и спинномозговой жидкости выделена *Salmonella thyphumurium*.

Тяжелая токсическая форма дизентерии протекает с похожей клинической картиной.

#### **В пользу диагноза дизентерии свидетельствовали**

- острое начало заболевания;
- токсикоэксикоз (повышение температуры до высоких цифр, общая слабость, сухость кожи, снижение тургора тканей);
- проявления нейротоксикоза (спутанность сознания, тонико-клонические судороги);

- разжижение стула, появление патологических примесей в стуле (слизь, зелень).

#### **Против диагноза дизентерии**

- повышение температуры тела более длительное (при дизентерии 1–3 дня);  
- несоответствие тяжести интоксикации выраженности патологических изменений желудочно-кишечного тракта;

- обнаружение сальмонелл при бактериологическом и серологическом исследовании.

Скарлатинозная форма псевдотуберкулеза

#### **В пользу псевдотуберкулеза свидетельствуют:**

- острое начало заболевания;
- интоксикация (лихорадка, общая слабость, вялость);
- гиперемия кожи лица, шеи, ладоней;
- появление мелкопятнистой сыпи.

Против диагноза псевдотуберкулеза

- отсутствие шелушения кожи на ладонях и стопах;
- язык обложен белым густым налетом (при псевдотуберкулезе “малиновый”);
- обнаружение сальмонелл при бактериологическом и серологическом исследовании.

Гиперестезия кожи, периодически возникающая ригидность мышц затылка, геморрагическая сыпь на коже дают возможность дифференцировать данный случай с менингококковым менингитом.

#### **В пользу менингококкового менингита свидетельствовало**

- острое начало заболевания;
- интоксикационный синдром (лихорадка, слабость, вялость);
- общемозговые симптомы (заторможенность, затемнение сознания, судороги);
- менингеальный синдром (ригидность мышц затылка);
- геморрагические высыпания на коже;
- воспалительные изменения крови.

#### **Против менингококкового менингита свидетельствовало**

- отсутствие многократно повторяющейся рвоты;
- отсутствие других менингеальных симптомов, кроме ригидности затылочных мышц;
- нехарактерная локализация сыпи (для менингококковой инфекции характерны симметрично расположенные геморрагические высыпания (от мелких петехий до крупных звездчатых) на ягодицах, бедрах, голених, стопах, режeverхних конечностях), с некрозом в центре;
- отсутствие изменений в спинномозговой жидкости;
- выделение из кала и спинномозговой жидкости сальмонелл.

**В заключение** необходимо сказать, что проблема сальмонеллеза остается актуальной. Заболевание стало протекать тяжелее, ранее редко встречавшиеся формы (гриппоподобная, септическая) стали наблюдаться чаще. От своевременно поставленного диагноза зависит судьба ребенка, длительность лечения заболевания, уменьшение развития устойчивых форм сальмонелл.

**Справка.** Сальмонеллез – широко распространенное заболевание, среди кишечных инфекций занимает второе место после шигеллеза, особенно неблагоприятно протекает у новорожденных и детей первого года жизни. У детей чаще наблюдается желудочно-кишечная форма, которая может протекать по типу гастрита, энтерита, гастроэнтероколита, энтероколита. Заболевание протекает в легкой среднетяжелой и тяжелой формах. При легкой форме общее состояние больных страдает мало: отмечается легкое недомогание, снижение аппетита, умеренная головная боль. Температура тела нормальная или повышается кратковременно до субфебрильных цифр; рвота 1–3 раза в сутки, стул не чаще 3–6 раз в сутки, в кале небольшая примесь слизи. Среднетяжелая форма сопровождается нарушением общего состояния. Наблюдаются вялость, снижение аппетита, бледность кожи. Могут развиваться токсикоз и эксикоз. Температура тела повышается до 38,8°C и выше, возникает повторная рвота. Стул до 6 раз в сутки и более, жидкий, в кале много слизи и крови. Тяжелая форма сальмонеллеза протекает с выраженным токсикозом и эксикозом. У детей старшего возраста может развиваться нейротоксикоз. Стул до 12–15 раз в сутки, иногда “без счета”, может быть кишечное кровотечение. В 4–5% случаев встречаются гриппоподобные формы сальмонеллеза. При этой форме отмечается повышение температуры тела до 38–39°C, явления общей интоксикации (общая слабость, потливость, головная боль, боль в мышцах, суставах, нарушения сна; могут быть тошнота, рвота). Наблюдается ринит, гиперемия зева, сухость

слизистых оболочек, боль в горле, кашель, изменения в легких, сердечно-сосудистой системе. Стул 2–3 раза в сутки, без патологических примесей и изменений консистенций, изредка жидкий.

Тифоподобная форма вызывается сальмонеллами групп С и В у 2–6% больных. Характеризуется она продолжительной лихорадкой (10–14 дней), нарастанием явлений общей интоксикации (адинамия, анорексия, головная боль, нарушение сна, сознания, бледность, боли в конечностях). Выявляют брадикардию, глухость сердечных тонов, артериальную гипотензию. Язык обложен. Живот вздут, печень увеличена с первых дней заболевания. Отмечаются рвота, связанная с приемом пищи. Стул нечастый, испражнения буро-зеленого цвета, водянистые, иногда с примесью слизи. На 3–5 день на коже может появиться розеолезно-папулезная сыпь.

Септическая форма наблюдается редко. У больных отмечается длительная лихорадка ремиттирующего типа с утренними спадами, признаками общей интоксикации, изменениями сердечно-сосудистой системы. Кал жидкий с примесью слизи, иногда – крови. Увеличиваются печень, селезенка. Снижается масса тела. Развиваются пневмония, отит, пиелонефрит, перикардит, гнойный менингит, остеомиелит. Развитие гнойных очагов обусловлено как сальмонеллами, так и сочетанием их со стафилококками, патогенными эшерихиями и условно-патогенной грамотрицательной флорой.

### Клинический случай

Алим, 11 лет, житель отдаленного степного села.

**Анамнез жизни:** мальчик рос без отца, с матерью и младшей сестрой, поэтому выполнял в доме всю мужскую работу. Среди прочего он пас овец, иногда уходя из дома на целый день. Мальчик рос крепким, никогда не болел.

**Анамнез болезни:** настоящее заболевание началось остро, вечером 10.09, когда поднялась температура тела до 38°C. Появились озноб, общее недомогание. В последующие 2 дня, сохранялась лихорадка до 39°C в (вечернее время). Присоединились слабость, головная боль; появилась бессонница. Местный фельдшер диагностировал ОРВИ. Были назначены обильное питье, жаропонижающие средства. 13-14.09 самочувствие ребенка значительно ухудшилось, усилилась адинамия, апатия. Ночью беспокоила бессонница, появились мышечные боли в конечностях; боли в животе (в околопупочной области); анорексия, температура сохранялась на фебрильных цифрах, с максимальным подъемом до 40,5°C. Появилась заторможенность. 15.09 повторно был вызван фельдшер, который заподозрил почечную патологию. Мальчику был назначен ампициллин по 0, 25x4 раза в день и внутримышечно пенициллин по 1 млн.

Несмотря на назначенное лечение состояние ребенка не улучшалось. 17.09 он госпитализирован в детское отделение ЦРБ с подозрением на ревматизм и гломерулонефрит. В стационаре был назначен внутримышечно гентамицин по 60 мг x 2 раза в день.

#### Лабораторное обследование

*Общий анализ крови:* Нв – 108 г/л, эритроциты –  $5,0 \times 10^{12}$ /л, ЦП – 0,9, лейкоциты –  $3,9 \times 10^9$ /л, СОЭ – 7 мм/час, палочкоядерные – 10%, сегментоядерные – 42%, лимфоциты – 45%, моноциты – 3%.

*Общий анализ мочи:* удельный вес – 1020, лейкоцитов – 8-10 в поле зрения, эритроцитов – 0-1 в поле зрения.

В отделении состояние ребенка оставалось тяжелым, сохранялись все вышеперечисленные симптомы. 23.09. появился жидкий водянистый стул светло-коричневого цвета 2 раза в сутки. В связи с этим мальчика перевели в инфекционное отделение с **диагнозом: острый гастроэнтерит**. 24.09. у ребенка появились острые разлитые боли в животе, вздутие живота, однократная рвота. После осмотра хирургом ребенок был переведен в хирургическое отделение с подозрением на острый перитонит. Вызванными по санавиации областными хирургами в этот же день была проведена операция лапаротомии и ушивание перфоративного отверстия тонкой кишки, ушивание трех участков тонкой кишки с угрозой для перфорации, дренирование брюшной полости.

**Из протокола операции:** из брюшной полости удалено более 1000 мл серозно-гнояного отделяемого. Петли тонкой кишки на всем протяжении гиперемированы, утолщены, местами покрыты фибрином. В области брыжейки тонкого кишечника – множественные увеличенные лимфоузлы. На расстоянии 20 см от илеоцекального угла, на противобрыжеечном крае тонкой кишки, перфоративные отверстия, каждое 3 см в диаметре. Отступая 3 см от места перфорации и через каждые 3 см, обнаружено еще 3 участка тонкой кишки в состоянии предперфорации (сохранен только серосерозный слой).

### Лабораторное обследование

*Общий анализ крови:* Нв – 96 г/л, эритроциты –  $5,2 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты –  $3,8 \times 10^9$ /л, СОЭ – 34 мм/час, палочкоядерные – 12%, сегментоядерные – 56%, лимфоциты – 22%, моноциты – 10%.

*Серологическое исследование* от 25.09 – реакция Видалья на брюшной тиф +++ , на паратиф «А» – 1:100 +++ , тиф 0 – «9», «12» – 1:800 +++.

29.09 впервые взята кровь на гемокультуру.

*Рентгенограмма органов грудной клетки* от 25.09.: легочные поля без видимых очаговых и инфильтративных теней. Корни усилены, малоструктурны. Синусы свободны, диафрагма четкая. Тень сердца без особенностей.

Мальчику выставлен **диагноз: брюшной тиф. Перфорация язвы тонкой кишки, разлитой фибринозно-гнойный перитонит.**

### Назначение лечение

1. Голод в первые 7 суток после операции.
2. Антибактериальная терапия: цефазолин 1,0x4 раза в день в/в, левомицетин 1,0x4 раза в день в/в.
3. Дезинтоксикационная терапия.

Мальчик находился в реанимационном отделении с 24 по 29.09. Сохранялась лихорадка до  $39,3^{\circ}\text{C}$  ежедневно, отмечалась относительная брадикардия (пульс 60–70 в 1 мин.), жидкий стул со слизью 2–3 раза в день. 29.09. мальчик из хирургического отделения переведен в детскую областную инфекционную больницу, в отделение реанимации.

Из дополнительного анамнеза выяснено, что мальчик несколько раз пил воду из железной бочки, предназначенную для полива огородов.

**Объективный статус:** на момент поступления состояние мальчика тяжелое. Вял, адинамичен, заторможен, лихорадит с подъемами температуры до  $39,5^{\circ}\text{C}$ . На вопросы отвечает односложно с задержкой. Кожные покровы сухие, выражена резкая бледность с восковидным оттенком. Черты лица заострены, тени под глазами. Язык сухой, в центре обложен густым грязно-серым налетом, кончик языка и его края остаются чистыми от налета; имеют красный цвет. Аускультативно в легких, дыхание жесткое, выслушиваются единичные рассеянные сухие хрипы. Тоны сердца приглушены, выслушивается систолический шум в точке Боткина. Живот вздут, умеренно напряжен, перистальтика ослаблена, симптом Падалки выявить не удается из-за болезненности в области послеоперационного шва. Печень и селезенка не увеличена. В нижней трети живота – две дренажные трубки, по которым отходит сукровичное отделяемое. Стул 2-3 раза в день, жидкий, со слизью и зеленью.

### Лабораторное обследование

*Общий анализ крови:* эритроциты –  $5,7 \times 10^{12}$ /л, Нв – 1,10 г/л, тромбоциты –  $250 \times 10^9$ , лейкоциты –  $11,2 \times 10^9$ /л, палочкоядерные – 10%, сегментоядерные – 60%, лимфоциты – 24%, моноциты – 6%, СОЭ – 22 мм/час.

*Общий анализ мочи:* относительная плотность – 1.010, следы белка, лейкоцитов – 2-4 в поле зрения, эритроцитов – 0-1 в поле зрения, плоский эпителий – 5-6 в поле зрения.

*Коагулограмма:* фибриноген А – 1,33 г/л, фибриноген Б – отр., протромбиновый индекс – 90%.

*Реакция Видалья на брюшной тиф* – 1:800 +++ , на паратиф “А” – 1:200 +++ . На паратиф «В» – отр.

*В посевах крови на гемокультуру* от 25.09. выделена *Salmonella typhi*, биовар-2, фаготип А.

*Посевы кала и мочи* не дали роста патогенной микрофлоры.

Мальчику был поставлен **заключительный клинический диагноз:** брюшной тиф, типичная тяжелая форма, осложненное острое течение.

**Осложнения:** перфорация язвы тонкой кишки. Разлитой фибринозный гнойный перитонит.

Проведено лечение

- 1) Постельный режим, диета.
- 2) Левомицетина сукцинат, в начале внутривенно струйно, затем, с 7-го дня пребывания – через рот. Лечение левомицетином продолжалось до 10-го дня нормальной температуры. Первые 7 дней ребенок получал также цефатоксим внутривенно струйно для предупреждения септических послеоперационных осложнений.
- 3) Дезинтоксикационная терапия глюкозо-солевыми растворами в первые дни после операции.
- 4) Метилурацил, поливитамины – вплоть до выписки.

Длительность лихорадочного периода у ребенка составляла 17 суток. На 21 день нормальной температуры, после трех отрицательных посевов кала и мочи и одного посева дуоденального содержимого ребенок выписан домой.

25.09. появились признаки заболевания у младшей сестры. Девочка госпитализирована 26.09. в областную детскую инфекционную больницу с жалобами на лихорадку, головную боль, слабость, анорексию, боли в животе, запор. Девочке был выставлен диагноз «брюшной тиф» на основании эпидемиологических, клинических и серологических данных. Гемокультура выделена не была. Заболевание у нее протекало гладко, без осложнений и рецидивов и закончилось выздоровлением.

Обследование других родственников на предмет выявления хронического носительства *Salmonella typhi* положительных результатов не дало.

Таким образом, несмотря на отсутствие у мальчика некоторых основных классических симптомов (характерная розеолезная сыпь, гепатолиенальный синдром), было достаточно проявлений болезни, позволяющих заподозрить брюшной тиф уже на догоспитальном этапе, а именно:

- упорная и длительная лихорадка,
- характерные симптомы поражения нервной системы (головная боль, бессонница, заторможенность на высоте заболевания),
- боли в животе в околопупочной области.

Выявление на госпитальном этапе относительной брадикардии, характерной картины периферической крови (лейкопения, относительный лимфоцитоз, моноцитоз, анэозинофилия) позволяло заподозрить брюшной тиф с большой вероятностью. Однако отсутствие настороженности врачей в отношении брюшного тифа и пренебрежение одним из основных правил ведения лихорадящих больных, а именно, обязательное взятие крови на гемокультуру у всех больных с лихорадкой неустановленного генеза, продолжающейся свыше 5-ти дней; привели к поздней постановке диагноза, развитию грозных осложнений и соответственно к поздно начатому специфическому лечению. Практически только развитие перитонита и картина патологических изменений в кишечнике, увиденная хирургами на операции, подсказали врачу правильный диагноз. Печально, что отсутствие должного профессионализма показали все звенья медицинской службы от сельского фельдшера до врачей инфекционного отделения ЦРБ.

Благодаря только быстрым и профессиональным действиям хирургов, вовремя заподозривших развившееся осложнение и своевременно проведших оперативное вмешательство, ребенку был не только поставлен правильный диагноз, но и предотвращен фатальный исход заболевания. В результате лечение ребенок выписался с полным выздоровлением.

**Справка.** Особенности брюшного тифа на современном этапе являются спорадичность заболевания и изменение клинической картины в сторону увеличения частоты легких, стертых и атипичных форм.

Так, при легких формах наблюдается кратковременная (с 5 - 4 дня) лихорадка, непродолжительное и незначительное нарушение общего состояния, классические симптомы болезни выявляются врачом лишь при наличии опыта и эпидемиологической настороженности.

Среднетяжелые формы характеризуются наличием всех типичных признаков (головная боль, бессонница, бледность кожи, розеолезная сыпь, гипотония, брадикардия, метеоризм и пр.), они умеренно выражены, лихорадка достигает 39°C, продолжается – 2-5 недели.

Тяжелые формы проявляются значительной интоксикацией, выраженным тифозным статусом, длительной (4-5 недель и более) лихорадкой, нарушением функции ЦНС, сердечно-сосудистой системы, геморрагическим синдромом и пр. Нередко развиваются различные осложнения, рецидивы. Очень тяжелые формы протекают с резкой интоксикацией и картиной инфекционно-токсического шока, высокой лихорадкой (40°C и выше), нарушением сознания, Глубокие расстройства гемодинамики, отек легких и мозга, острая почечная и надпочечниковая недостаточность, обусловленные резкой интоксикацией могут быть причинами летальных исходов. Эти формы редки, но при отсутствии настороженности и поздней диагностики они возможны и при спорадической заболеваемости.

Оценка тяжести течения брюшного тифа должна проводиться в каждом конкретном случае, но обязательно на заключительном этапе наблюдения, Это обусловлено тем, что в случаях кажущейся легкости клинического течения возможны распространенные и глубокие язвенные изменения в кишечнике и связанные с ними кровотечения, перфорации, перитониты. Поэтому правильнее в процессе обследования и лечения, каждый случай брюшного тифа рассматривать как потенциально

тяжелый, при этом детально фиксировать объективную картину болезни, чтобы в последующем сделать наиболее полное обобщение с учетом длительности и интенсивности лихорадки, степени нарушения общего состояния, выраженности поражения отдельных органов и систем, наличия осложнений, рецидивов, а также исхода болезни.

Не следует приуменьшать тяжесть брюшного тифа, так как представления об относительной легкости этого заболевания лишает практических врачей настороженности, особенно в плане режима, диеты, объема медикаментозной терапии, что служит причиной ошибок, ведущих к летальному исходу.

Анализируя данный случай, нужно отметить, что выход на правильный диагноз требовал тщательной дифференциальной диагностики с рядом заболеваний. Об этом свидетельствовал и перечень предварительных диагнозов у ребенка: ОРВИ, острый пиелонефрит, ревматизм, острый гастроэнтерит, гломерулонефрит.

В начальном периоде был необходим дифференциальный диагноз с гриппом.

#### **В пользу гриппа свидетельствовали**

- острое начало заболевания, с резким подъемом температуры в первый день болезни
- интоксикационный синдром (головная боль, озноб, лихорадка, общая вялость, слабость, мышечные боли).

#### **Но против диагноза гриппа свидетельствовало**

- отсутствие соответствующего эпидокружения и нехарактерная для гриппа сезонность (сентябрь);
- отсутствие катарального синдрома (светобоязнь, насморк, кашель со второго дня болезни, заложенность носа, боли за грудиной, гиперемия слизистой зева, зернистость мягкого неба);
- язык с налетом у корня, чистым кончиком и краями;
- наличие болей в животе в околопупочной области;
- бессоница;
- сохранение лихорадки на фебрильных цифрах после пятого дня болезни, преимущественно в вечернее время,

Из группы ОРВИ дифференциальный диагноз требовался и с аденовирусной инфекцией.

#### **В пользу этого заболевания свидетельствовали**

- внезапный подъем температуры и длительно сохраняющаяся лихорадка;
- интоксикационный синдром (головная боль, общая вялость, слабость, мышечные боли).

#### **Однако против этого диагноза были следующие симптомы**

- отсутствие эпидокружения;
- отсутствие характерного катарального синдрома (насморка, болей в горле при глотании, часто развивающегося пленчатого конъюнктивита);
- отсутствие лимфаденопатии;
- наличие нехарактерного поражения ЦНС (бессоница, апатия, заторможенность);
- метеоризм, боли в животе.

Длительная лихорадка с фебрильными цифрами могла навести врачей на мысль о течении инфекционного мононуклеоза, **однако против данного диагноза свидетельствовало**

- отсутствие ангины, лимфаденопатии, храпящего дыхания;
- наличие выраженной интоксикации, своеобразного поражения нервной системы (заторможенность, адинамия, бессоница);
- отсутствие характерной картины периферической крови с лейкоцитозом, лимфоцитозом, наличием атипичных мононуклеаров;
- изменения языка, характерные для брюшного тифа;
- метеоризм, боли в животе.

Необходим был дифференциальный диагноз и с туберкулезом, особенно милиарным, основными проявлениями которого часто бывают длительная лихорадка и выраженная интоксикация. Однако, наряду с этим, **при туберкулезе обычно наблюдаются:**

- отсутствие или неправильно выполненная вакцинация;
- контакт с больным туберкулезом в анамнезе;
- постепенное начало заболевания;
- предшествующая своеобразная тубинтоксикация (слабость, быстрая утомляемость, снижение аппетита, потливость);
- одышка, цианоз;



- системное увеличение периферических и висцеральных лимфоузлов;
- характер периферической крови – лейкопения, наличие эозинофилов, резкое повышение СОЭ;
- изменения на рентгенограмме и томограмме органов грудной клетки, Отсутствие этих симптомов у больного позволило отвергнуть диагноз туберкулез.

Дифференциальный диагноз требовался с острым аппендицитом. При ретроцекальном расположении отростка возможно появление жидкого стула с примесью слизи и зелени. Больного могут беспокоить также боли в животе, слабость. Может быть рвота, лихорадка. Однако в отличие от брюшного тифа **для острого аппендицита характерно:**

- постоянный характер боли, которая нарастает в динамике и локализуется преимущественно в правой половине живота;
- локальное мышечное напряжение справа в подвздошной области;
- появление симптомов раздражения брюшины;
- вынужденное положение больного на правом боку;
- учащение пульса;
- почасовое нарастание лейкоцитоза и СОЭ.

Отсутствие этих симптомов позволило исключить острый аппендицит.

Проживание ребенка в сельской местности и близкий контакт с домашними животными требовали проведения дифференциального диагноза с такими зоонозами как бруцеллез и туляремия.

**Бруцеллез** можно было заподозрить на основании:

- контакта с овцами;
- наличия высокой лихорадки;
- наличия поражения нервной системы в виде головной боли, слабости, анорексии, нарушения сна;
- наличия в периферической крови лимфоцитоза при отсутствии воспалительных изменений.

Отсутствие таких характерных признаков, как:

- резкая потливость;
- полиадения;
- мышечные и суставные боли;
- бурситы, фиброзиты, артриты;
- наличие выраженной интоксикации, относительной брадикардии позволили отвергнуть этот диагноз.

**Для туляремии**, особенно генерализованной формы характерно:

- летне-осенняя сезонность;
- употребление не питьевой воды;
- острое начало заболевания с высокой лихорадкой;
- поражение ЦНС в виде нарушения сна, головной боли, апатии;
- относительная брадикардия;
- полиадения;
- наличие в периферической крови лимфоцитоза при отсутствии воспалительных изменений.

**Однако против диагноза туляремии свидетельствовали**

- отсутствие характерной энантемы и экзантемы;
- отсутствие в места проникновения инфекции, что проявляется воспалительными изменениями на коже;
- отсутствие гепатоспленомегалии;
- изменения языка, характерные для брюшного тифа;
- отсутствие значительного увеличения СОЭ;
- положительный брюшнотифозный Видаль.

Все это позволило исключить диагноз туляремии у данного больного.

Был необходим дифференциальный диагноз с **острым пиелонефритом и гломерулонефритом.**

Общими симптомами между ними и рассматриваемым случаем были: лихорадка, выраженный интоксикационный синдром.

Однако отсутствие отеков, болей в поясничной области, дизурических явлений, воспалительных изменений в анализах мочи и крови позволило отвергнуть эти диагнозы.

**Общими симптомами между острой пневмонией и брюшным тифом были** острое начало, выраженная интоксикация, лихорадка.

Против пневмонии свидетельствовали

- отсутствие кашля;
- отсутствие соответствующих физикальных данных;
- брюшнотифозный язык;
- вздутие живота и дисфункция кишечника;
- брадикардия (для пневмонии характерна тахикардия);
- лейкопения, моноцитоз в периферической крови (для пневмонии характерен лейкоцитоз, повышенная СОЭ, сдвиг лейкоцитарной формулы влево);
- отсутствие изменений на рентгенограмме органов грудной клетки.

Рассматриваемое заболевание брюшным тифом необходимо было дифференцировать с **лимфогранулематозом, висцеральная форма**. Общими симптомами были:

- лихорадка;
- выраженная интоксикация;
- бледность;
- нередко при лимфогранулематозе бывают положительные реакции Видалья в небольшом разведении.

**Однако у рассматриваемого больного отсутствовали характерные черты этого заболевания, такие как** увеличение различных групп лимфоузлов, резкая потливость, похудание, в периферической крови тенденция к лимфопении с эозинофилией, повышенная СОЭ, а также отсутствие при лимфогранулематозе тифозного статуса и дисфункции кишечника, позволило отвергнуть этот диагноз.

**Сепсис.** В пользу диагноза сепсиса свидетельствовали:

- общая интоксикация, вялость, адинамия, заторможенность;
- лихорадка с большим размахом суточных колебаний, ознобы, резкая бледность кожных покровов.

**Однако для сепсиса также характерно**

- наличие очагов инфекции, возникающий последовательно и имеющий гематогенный характер или одного очага инфекции с многократно подтвержденной однотипной бактериемией;
- наличие синдрома системного воспалительного ответа и полиорганной недостаточности, проявляющихся в нарушении функции органов дыхания, сердечно-сосудистой системы, почек, печени;
- потрясающие ознобы, потливость;
- тахикардия;
- ДВС-синдром различной степени выраженности;
- наличие в периферической крови гиперлейкоцитоза, сдвига лейкоцитарной формулы влево, анемия различной степени выраженности, значительного увеличения СОЭ. Отсутствие этих симптомов у больного отвергло диагноз сепсис.

**Ревматизм.** Общими симптомами между ревматизмом и брюшным тифом были высокая лихорадка, интоксикация, боли в животе, вялость, слабость, утомляемость.

Однако отсутствие «стрептококкового анамнеза», полиартрита, характерных поражений сердца и ЦНС (хореи) отвергли этот диагноз.

**В заключение** данной истории можно сказать, что, несмотря на особенности течения брюшного тифа в современных условиях, а именно: спорадический характер заболевания, относительную легкость, а нередко и атипичность течения, клинические проявления брюшного тифа, его симптоматика и в настоящее время в основном не выходят за пределы известных классических вариантов. Необходима постоянная настороженность врачей в отношении брюшного тифа, повышение профессиональных знаний, большее внимание к эпидемиологическому анамнезу для своевременной диагностики этого заболевания.

### **Клинический случай**

Мальчик Ю., 2 мес., проживает в городе.

**Анамнез жизни:** ребенок от 1-ой доношенной беременности, протекавшей физиологически. Роды 1-е, срочные. Родился с массой 4000 г, закричал сразу, к груди приложен на 2-е сутки. На грудном вскармливании. В родильном доме БЦЖ не сделано.

**Анамнез заболевания:** ребенок заболел 24.02.2001 г. во второй половине дня, заболевание началось с беспокойства ребенка, расстройства стула. Через несколько часов присоединилась рвота. 25.02.2001 г. утром в фекалиях появились прожилки крови. Дома проводилась оральная регидратация, давали смекту. Состояние мальчика не улучшалось, был вызван врач скорой помощи, который госпитализировал ребенка 25.02.2001 г. в 11<sup>00</sup> в детское инфекционное отделение с диагнозом „Острый гатроэнтероколит”. На догоспитальном этапе и в период транспортировки медицинская помощь не оказывалась. Из анамнеза было выяснено, что накануне заболевания у матери были погрешности в питании и ребенку впервые одновременно дали 1/2 чайной ложки апельсинового сока.

При поступлении в стационар жалобы матери на вялость ребенка, жидкий стул со слизью, зеленью, кровью, периодическую рвоту после приема жидкости, повышение температуры тела до 37,1-37,3 °С.

**Настоящее состояние при поступлении** в стационар средней тяжести. Температура тела 37,2-37,5 °С, вялый. Кожа чистая, смуглая. Слизистая ротоглотки розовая. Язык влажный, у корня - белый налет. Большой родничок 1,0x1,5 см, несколько запавший. Дыхание через нос свободное, частота дыхательных движений – 36 в 1 мин. При перкуссии над легкими ясный звук. Аускультативно над легкими – пуэрильное дыхание. Границы сердца соответствуют возрастной норме. Тоны сердца ритмичные, умеренно ослаблены. Частота сердечных сокращений – 150 в 1 мин. Живот мягкий, пальпация кишечника умеренно болезненная, сигмовидная кишка спазмирована. Перистальтика прослушивается. Во время осмотра стула не было. Со слов матери, сегодня стул был четыре раза со слизью, зеленью, примесью крови. Мочеиспускание свободное, регулярное. Масса тела – 6500 г, рост – 63 см.

Учитывая жалобы, анамнез болезни, объективные данные был **поставлен диагноз „Острая кишечная инфекция, неуточненной этиологии, тяжелое течение”**.

**Получал лечение:** антибактериальная терапия (цефотаксим 100 тыс Ед/кг внутримышечно), дезинтоксикационная, регидратационная и симптоматическая терапия.

При поступлении в стационар взят *анализ крови:* эритроциты – 3,85x10<sup>12</sup>/л, Нв – 107 г/л, ЦП – 0,8, лейкоциты – 7,8x10<sup>9</sup>/л, эозинофилы – 1 %, палочкоядерные – 8 %, сегментоядерные – 49 %, лимфоциты – 36 %, моноциты – 6 %, СОЭ – 4 мм/час.

В 18<sup>00</sup> закончено внутривенное введение лекарственных препаратов. Температура тела 36,5° С, частота сердечных сокращений – 134 в 1 мин, частота дыхательных движений – 40 в 1 мин. Состояние тяжелое. Один раз была рвота, два раза – жидкий стул со слизью и кровью. Ребенок периодически беспокойный, плачет, „сучит” ножками, приводит их к животу. Живот при пальпации мягкий, болезненный, перистальтика прослушивается, живая. Мочеиспускание свободное, регулярное. Рекомендуются продолжить оральную регидратацию.

В 22<sup>00</sup> – температура тела 36,7 °С, частота сердечных сокращений – 128 в 1 мин, частота дыхательных движений – 36 в 1 мин, рвоты не было, 2 раза срыгнул. Съедает по 50 мл смеси „Малютка” через 3 часа (у мамы нет молока). Большой родничок на уровне костей черепа. Кожа чистая. Тургор тканей, эластичность кожи сохранены. Тоны сердца стали более звучные. Живот при пальпации мягкий, болезненный. Перистальтика прослушивается. Стула не было.

26.02.2001 г., 2<sup>00</sup>: ребенок периодически беспокойный, плачет, „сучит” ножками, приводит к животу. Жидкость пьет охотно. Цианоз носогубного треугольника, дыхание в легких пуэрильное, частота дыхательных движений – 36 в 1 мин. Тоны сердца ритмичные, звучные, частота сердечных сокращений – 130 в 1 мин. Живот умеренно вздут, чувствительный при пальпации по ходу кишечника, перистальтика живая. За прошедшие сутки стул был 7 раз, со слизью и кровью.

6<sup>00</sup>: общее состояние ребенка тяжелое, вялый, бледный, выраженный цианоз носогубного треугольника, стонет. Температура тела 38,5 °С. Кисти, стопы холодные. Частота дыхательных движений – 50 в 1 мин, частота сердечных сокращений – 140 в 1 мин. Два раза была рвота. Нарастает вздутие кишечника. Живот болезненный при пальпации. Газы не отходят. Мочеиспускание свободное.

Назначается дезинтоксикационная и симптоматическая (анальгин, церукал) терапия внутривенно, капельно.

7<sup>00</sup>: инфузионную терапию провести не удается в следствии повышенной ломкости сосудов. Общее состояние ребенка тяжелое. Температура тела 38,5 °С. Повторяется рвота. Стула не было. Мочится реже. Для дальнейшего лечения ребенок переводится в отделение анестезиологии и интенсивной терапии с **диагнозом: „Острая кишечная инфекция, неуточненной этиологии, тяжелое течение. Гемоколит. Парез кишечника I-II степени. Дефицитная анемия I степени, смешанной этиологии”**. Внутримышечно введено 10 мг преднизолона. Ребенок переведен в отделение интенсивной терапии и реанимации.

26.02.2001 г. в 8<sup>10</sup> больной осмотрен анестезиологом. Состояние при осмотре тяжелое. Ребенок вялый, стонет, плачет. Губы сухие. Большой родничок запавший. Дыхание в легких жесткое, частота дыхательных движений – 46 в 1 мин. Тоны сердца ритмичные, ослабленные, частота сердечных сокращений – 168-174 в 1 мин. Живот вздутый, перистальтика вялая. Стул – слизь с кровью. Мочеиспускание стало реже. При осмотре была рвота желтым содержимым. В желудок введен зонд, эвакуировано около 100 мл желтого содержимого. Рекомендована обзорная рентгенография органов брюшной полости, консультация хирурга для исключения хирургической патологии.

26.02.2001 г., 9<sup>00</sup> *обзорная рентгенография органов брюшной полости*: определяются „чаши Клойберга”, а также гиперпневматоз кишечника. Заключение: кишечная непроходимость. *Консультация хирурга*: в прямой кишке слизь с кровью. Был поставлен **диагноз: „Острая кишечная непроходимость (клинически инвагинация кишечника). Анемия легкой степени”**.

**Лабораторное обследование** от 26.02.2001 года.

*Общий анализ крови*: эритроциты -  $3,49 \times 10^{12}/л$ , Нв - 114 г/л, ЦП – 0,9, лейкоциты –  $9,3 \times 10^9/л$ , юные - 2 %, палочкоядерные - 6 %, сегментоядерные - 7 %, лимфоциты - 70 %, моноциты - 15 %, анизоцитоз (+), пойкилоцитоз (+), гипохромия эритроцитов (+), гематокритная величина - 0,38 г/л, СОЭ - 3 мм/час.

*Биохимический анализ крови*: глюкоза 5,7 ммоль/л, билирубин общий - 35,83 мкмоль/л, прямой билирубин - 19,49 мкмоль/л, непрямой – 16,34 мкмоль/л, АлАТ - 0,38 ммоль/л, АсАТ - 0,29 ммоль/л, мочевины - 10,32 ммоль/л, креатинин – 0,164 ммоль/л, белок общий - 58,02 г/л, калий – 5,4 ммоль/л, натрий – 138 ммоль/л,

*Группа крови* O (I), резус положительная.

*Посев кала на дизгруппу, тифо-паратифы, сальмонеллы* (25.02.2001 г.)- не выделено (результат 28.02.2001 г.).

Мальчик переведен в детское хирургическое отделение, проведено оперативное вмешательство в связи с инвагинацией кишечника.

**Анализ медицинской документации выявил следующие ошибки**

1. Ребенок с опозданием проконсультирован хирургом.
2. В анамнезе есть указания на погрешности в питании матери, которая кормит ребенка грудью, и на одномоментную дачу сока впервые в большой дозе. В дальнейшем эти данные не учитываются.
3. Необходимо более точно указывать, какие нарушения в питании были у матери.
4. Анамнез заболевания, эпиданамнез собраны поверхностно, не отражают последовательности развития заболевания во времени.
5. При поступлении ребенка в инфекционное отделение врач пишет, что состояние ребенка средней тяжести, а в диагнозе указывает на тяжелое течение болезни.
6. Ребенок должным образом не обследован: не сделана копрограмма, не контролировалась в динамике гематокритная величина, не сделан своевременно биохимический анализ крови.
7. Проводилась констатация состояния ребенка, но адекватных активных ответных действий врача не было.
8. Доза преднизолона для ребенка в тяжелом состоянии была недостаточной – 1,5 мг/кг массы.

Анализируя данный клинический случай, приходишь к выводу о том, что у ребенка с начала заболевания были проявления кишечной непроходимости.

**В пользу кишечной непроходимости** говорит: заболевания развилось у ребенка-нормотрофика на фоне грудного вскармливания, при нарушении питания кормящей матери и принципа постепенности при введении сока ребенку. Эти нарушения могли спровоцировать развития инвагинации.

Болевой синдром носил волнообразный характер, о чем свидетельствует периодическое беспокойство ребенка в первые часы заболевания, и родители обратились за медицинской помощью не 24.02., а 25.02.2001 г., когда боли усилились.

Присутствовал также один из характерных симптомов инвагинации – стул с примесью слизи и крови, дальше – „слизь с кровью”.

**В пользу острой кишечной инфекции** было (в первые часы заболевания можно было заподозрить дизентерию):

1. Заболевание началось с диарейного синдрома (жидкий стул со слизью и зеленью).
2. В дальнейшем в стуле появились прожилки крови.
3. Наличие умеренно выраженного интоксикационного синдрома.

**Против острой кишечной инфекции было**

1. Отсутствие эпиданамнеза.

2. У ребенка раннего возраста острая кишечная инфекция по типу дизентерии чаще развивается остро, с повышения температуры тела более 38° С; без адекватного лечения развивается токсикоз с поражением нервной и сердечно-сосудистой систем.

3. Рвота и срыгивание бывают редко, чаще 1-2 раза в сутки. А у мальчика рвота была одним из основных симптомов.

4. В общем анализе крови при поступлении в стационар нет лейкоцитоза, значительного сдвига лейкоцитарной формулы влево, повышенной СОЭ.

5. При поступлении ребенка в стационар общее состояние оценивается как „средней тяжести”, назначается антибактериальная терапия, оральная и внутривенная регидратация, а состояние прогрессивно ухудшается.

6. При бактериологическом исследовании кала патологической флоры не выделено.

**Заключение:** диагноз инвагинации кишечника ребенку поставлен с опозданием из-за неправильной трактовки основных проявлений заболевания и их динамики, несмотря на то, что данная хирургическая патология обязательно дифференцируется при острой кишечной инфекции типа дизентерии. Консультация хирурга и рентгенологическое исследование проведены несвоевременно.

## ГЛАВА 4.11.

### ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕЧЕНИ И ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ

#### Клинический случай

Юля, 14 лет. Городская жительница.

**Эпидемиологический анамнез:** посещала школу, 9 класс. Привита по возрасту. В контакте с инфекционными больными не была. Летом (в июле) многократно купалась в деревенском ставке, все лето находилась на солнце.

**Анамнез жизни.** Росла и развивалась в соответствии с возрастом. В настоящее время представляет собой сформировавшуюся красивую девушку. Состояла на диспансерном учете у ЛОР-врача по поводу хронического аденоидита, хронического гайморита. Девочке проводили ежегодные манипуляции по промыванию придаточных пазух носа. Последняя манипуляция была в марте 2000 года.

Из перенесенных заболеваний: ветряная оспа 1992 г.; острая пневмония в 1997 году; частые острые респираторные заболевания, частые ангины.

**Анамнез болезни.** Заболела остро 6 сентября, когда внезапно повысилась температура тела до 39,0°С, появилась головная боль, слабость, недомогание. Эти симптомы сохранялись в течение двух дней. 8 сентября осмотрена участковым педиатром и выставлен **диагноз: фолликулярная ангина.** 11 сентября появилась желтушность кожных покровов и склер.

Эти дни с 06.09 по 11.09 получала симптоматическое лечение – флемоксин, аспирин, полоскание зева раствором ромашки. Учитывая отсутствие эффекта от проводимой терапии, с 11 сентября назначена антибактериальная терапия цефазолином. 12 сентября с диагнозом вирусный гепатит, фолликулярная ангина госпитализирована в детскую инфекционную больницу

**При поступлении** общее состояние оценивалось как тяжелое. Сонлива, неохотно отвечает на вопросы, аппетит снижен, менингеальных знаков нет, температура тела 39,4°С. Правильного телосложения удовлетворительного питания. Кожные покровы чистые, бледные, с лимонным оттенком. Зуда кожи нет. Склеры иктеричные. Лицо одутловатое. Язык густо обложен белым налетом. В зеве – умеренная гиперемия слизистых. Миндалины гипертрофированны. Видны нагноившиеся фолликулы. Кашель сухой непродуктивный. Лимфоузлы – увеличены подчелюстные,

умеренно болезненные при пальпации, не спаяны между собой и с окружающими тканями. В легких – перкуторно легочной звук с коробочным оттенком, при аускультации: жесткое дыхание, проводится во всех отделах. Хрипов нет. Частота дыхания – 29 в 1 минуту.

Сердце – границы возрастные. Тоны приглушены. Пульс 120 ударов в 1 минуту. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации, безболезненный. Печень выступает на 4 см из-под края реберной дуги, край плотный, поверхность гладкая, умеренно болезненная при пальпации. Верхняя граница печени на уровне 6 ребра. Селезенка увеличена на 2 см. Мочится достаточно. Моча темная, кал окрашен, кашицеобразный.

Диагноз приемного покоя: вирусный гепатит, желтушная форма, тяжелое течение. Фолликулярная ангина.

### Лабораторное обследование

*Общий анализ крови:* эритроциты –  $1,9 \times 10^{12}/л$ , гемоглобин – 67,5 г/л, гематокрит – 0,26 %, тромбоциты –  $125 \times 10^9$ , лейкоциты –  $9,3 \times 10^9/л$ , ретикулоциты – 32%, юные – 1%, палочкоядерные – 28%, сегментоядерные – 25%, лимфоциты – 40%, моноциты – 6%, СОЭ – 45 мм/час. Группу крови и Rh фактор определить не удалось. Кровь больной обладала свойствами неспецифической агглютинации.

*Общий анализ мочи:* насыщенно-желтая, относительная плотность 1.017, реакция кислая, реакция на желчные пигменты – положительная, прозрачность – слабомутная. Эпителий плоский – 10–12 в поле зрения. Эритроциты свежие – 5–6 в поле зрения, лейкоциты – 45–50 в поле зрения.

*Белковые фракции крови:* общий белок – 58,5 г/л, альбумины:  $a_1$  – 39,5% :  $a_2$  – 5,6%, b – 12,7%, g – 14,9%, глобулины – 27,3%. Осмотическая резистентность эритроцитов: минимальная – 0,62 (при норме 0,48–0,44), максимальная – 0,18 (при норме 0,40–0,36).

*Коагулограмма* крови – количество фибриногена А – 2,5 г/л, время рекальцификации 2 минуты, фибриноген В - +++, протромбиновый индекс – 72%.

Количество общего билирубина – 240 мкмоль/л, прямого – 135 мкмоль/л, непрямого – 105 мкмоль/л, АЛТ – 2,45 ммоль/ч/л; тимоловая проба – 12,5 единиц, щелочная фосфатаза – 7827 ммоль с/л (при норме 1200–6300).

*Анализ мочи по Нечипоренко:* лейкоциты –  $4,5 \times 10^6/л$ , эритроциты -  $0,9 \times 10^6/л$ .

Маркеры НАV – Ig (G+m) – 0,84 (норма ОП до 0,40). Маркеры HBSAg – отрицательный. HBcIgM – отрицательный.

РНГА с диагностическим набором 13 серологических групп лептоспир отрицательная. РНГА с кишечно-иерсиниозным диагностикумом ОЗ, О9 и ТВС – отрицательна.

*Миелограмма.* Костный мозг беден. Красный росток крови составляет – 34%, элементы мегакариоцитарного ряда всех степеней зрелости, бласты 2%.

Проба Кумбса отрицательная, посевы кала на патогенные бактерии семейства кишечных отрицательные.

Таким образом, имеющиеся симптомы болезни неполностью укладывались в клиническую картину ГА. Учитывая тяжесть заболевания, с большей долей вероятности можно было думать о ГВ. Вместе с тем, характер изменений показателей крови указывал на гемолитический криз, развившейся гемолитической анемии на фоне бактериальной инфекции, протекающей в виде фолликулярной ангины. Кроме того, эпидемиологический анамнез: купалась в сельском ставке, выраженность токсикоза, типичного для бактериального процесса, характер поражения печени и лабораторные изменения крови, требовали проведения дифференциального диагноза с иерсиниозом и лептоспирозом. Причем, с большей долей вероятности, учитывая клинические проявления, врачи были склонны к постановке диагноза лептоспирозной инфекции.

В связи с этим и было **назначено лечение:** кортикостероидные гормоны, пенициллин. При проведении такого лечения был получен эффект. Снизилась температура тела, уменьшились симптомы интоксикации, исчезли лейкоцитурия, микрогематурия в моче, что косвенно указывало на «попадание» в чувствительность возбудителя, вызвавшего заболевание. Однако результаты бактериологических и серологических исследований были отрицательные: РНГА с диагностическим набором 13 серологических групп лептоспир. Следовательно, необходимо было продолжить дифференциальную диагностику, несмотря на эффективность проводимого лечения.

В пользу гепатита В свидетельствовало

- проведение ежегодных медицинских манипуляций по промыванию придаточных пазух носа; последняя манипуляция – в марте 2000 г., что по срокам укладывалось в инкубационный период ГВ: от 60 до 180 дней;

- наличие преджелтушного периода;
- выраженные симптомы интоксикации (повышение температуры, вялость, слабость, недомогание, отсутствие аппетита), которые с развитием желтухи не исчезли, а, наоборот, росли;
- желтушное прокрашивание кожи, склер, потемнение мочи;
- гепато- и спленомегалия;
- изменение лабораторных показателей:
  - 1) гипербилирубинемия (до 240 мкмоль/л за счет прямого, который был равен 135 мкмоль/л);
  - 2) гиперферментемия (АЛТ-2,45 ммоль/ч/л, увеличение осадочных проб (тимоловая проба 12,5 единиц);
  - 3) гипопроteinемия (общий белок 58,5 г/л);
  - 4) обнаружение в моче желчных пигментов.

**Однако против гепатита В свидетельствовало следующее**

- в анамнезе за последние 6 месяцев не было парентеральных вмешательств за исключением промывания придаточных пазух носа;
- наличие у больной длительной лихорадки с ознобом;
- бледность кожных покровов и слизистых на фоне желтушного их прокрашивания;
- постоянная тахикардия (до 120 ударов в 1 минуту, даже при снижении температуры, тогда как для гепатита В характерна брадикардия);
- резко воспалительные изменения картины крови: повышенная СОЭ до 45мм/час, сдвиг формулы влево – 28% палочкоядерных клеток;
- снижение осмотической резистентности эритроцитов;
- значительное увеличение ретикулоцитов (32%);
- отрицательные результаты серологического исследования крови на обнаружение маркеров гепатита.

**В пользу диагноза иерсиниоз свидетельствовали следующие данные**

- вероятный контакт с грызунами в деревне;
- острое начало заболевания и выраженность интоксикации была более характерной для бактериального процесса (лихорадка, бледность кожи, обложенность языка);
- быстрое нарастание размеров печени (до +4 см), плотность ее консистенции, тогда как при гепатите происходит более постепенное увеличение печени.

**Против диагноза иерсиниоз свидетельствовало**

- отсутствие характерной скарлатино- и кореподобной аллергической сыпи, диареи, артралгий, гиперемии лица, ладоней, стоп;
- значительное повышение билирубина (до 240мкмоль/л) также говорит не в пользу иерсиниозной этиологии гепатита, для которого характерно умеренное повышение билирубина при нормальной тимоловой пробе;
- отрицательный результат бактериологического исследования кала на иерсиниоз;
- отсутствие специфических антител в крови больной при постановке серологической реакции с иерсиниозным диагностикумом.

Таким образом диагноз иерсиниоз был снят.

**В пользу диагноза лептоспироза свидетельствовало**

- эпиданамнез: девочка летом регулярно купалась в деревенском ставке;
- острое начало заболевания с подъема температуры до 39°C, с ознобом. Выраженный токсикоз;
- одутловатость лица, желтуха, увеличение размеров печени, ее болезненность при пальпации;
- поражение почек (лейкоцитурия, микрогематурия);
- наличие в анализах крови изменений резко воспалительного характера.

**Против диагноза лептоспироза свидетельствовало**

- отсутствие болей в икроножных мышцах, мышечных болей вообще;
- отсутствие полиморфной, симметрично расположенной скарлатиноподобной, кореподобной или геморрагической сыпи;
- отсутствие артритов и артропатий;
- отрицательные результаты прямой микроскопии крови и бактериологического исследования крови и мочи на лептоспиры;
- отрицательная РНГА с набором 13 серологических групп лептоспир двукратно, с интервалом 10 дней.

**В пользу гемолитической анемии свидетельствовало**

- резкая бледность кожи, которая просматривалась даже на фоне желтухи и бледность слизистых;
- гепатоспленомегалия;
- выраженная анемия (эритроциты –  $1,9 \times 10^{12}/л$ , гемоглобин – 71 г/л)
- повышение ретикулоцитов до 32%, а затем до 100%;
- наличие гемоглобина и свежих эритроцитов в моче;
- отрицательная проба Кумбса (кровь больной обладала свойствами неспецифической агглютинации);
- данные миелограммы: раздражение гранулоцитарного ростка, красный росток – 34%, бласты – 2%;
- резко положительная динамика при назначении глюкокортикоидов и гемотрансфузий с индивидуальным подбором донора.

Таким образом, на основании результатов исследования маркеров на ГА – дважды, был поставлен диагноз: **гепатит А**.

### Клинический случай

Максим В., 6 лет, городской житель.

**Анамнез жизни:** мальчик от второй доношенной с физиологическим течением беременности. Масса тела при рождении 3400, рост – 50см. Находился на грудном вскармливании. На первом году жизни перенёс дважды пневмонию, осложненную диффузным гнойным эндобронхитом, в связи с чем каждый раз проводили повторные лечебные бронхоскопии. В последующем по 3-4 раза в год болел респираторными заболеваниями с нарастающим по тяжести гнойно-обструктивным синдромом.

При обследовании в клинике: хлориды пота – 12,8-16,4-15,8 мэкв/л, показатели клеточного и гуморального иммунитета - в пределах возрастной нормы. В межприступном периоде сохранялся бронхитический синдром.

В 4-х летнем возрасте лечился в стационаре по поводу вирусного гепатита А (маркеры не определяли).

В течение последнего года состояние мальчика ухудшилось: появилась желтушность кожи с геморрагическими высыпаниями, зуд. Беспокоит постоянно горечь во рту, временная тошнота, рвота. Часто возникают носовые кровотечения и кровотечения из десен.

Наследственность отягощена по заболеваниям органов дыхания по двум линиям (у матери бронхиальная астма, хронический обструктивный бронхит) в трех поколениях, по линии отца – случаи хронических заболеваний печени (с быстрой декомпенсацией).

Первый ребёнок в семье (девочка) страдает хроническим гепатитом.

При поступлении в клинику состояние ребенка тяжелое, сознание сохранено, вялый. Температура тела – 36,7°С, частота дыхания – 24-26 в 1 мин., частота сердечных сокращений – 92 в 1 мин., АД – 90/60 мм рт.ст. Умеренная одышка в покое без участия вспомогательной мускулатуры. Кожа желтушная, местами петехии, следы расчесов, телеангиэктазии, желтушность склер, слизистых. На передней брюшной стенке – «голова медузы». Множественные стигмы дисэмбриогенеза. Тургор тканей снижен. Отстает в физическом развитии, дефицит массы тела 12%. Грудная клетка цилиндрической формы, симметрична, экскурсия снижена. Перкуторно над легкими коробочный звук, тупость ниже шестого ребра в аксиллярной области и в задних отделах с двух сторон. Аускультативно: дыхание ослаблено, в проекции укорочения не выслушивается, рассеянные сухие хрипы с обеих сторон. Границы сердечной тупости в пределах возрастной нормы. Тоны сердца ослаблены, акцент второго тона над легочной артерией. Живот заметно увеличен в размерах. Положительный симптом – «шум плеска». Нижний край печени на уровне пупка, плотный, гладкий, слегка болезненный. Нижний полюс селезенки выступает на 3 см ниже края реберной дуги, край плотный, гладкий, болезненный. Чередование поносов и запоров. Со слов мамы, стал меньше выделять мочи.

**Диагноз при поступлении:** цирроз печени, возможно вирусного генеза, в стадии субкомпенсации, с портальной гипертензией, быстро прогрессирующее течение.

#### Инструментальное обследование

*Рентгенография органов грудной клетки* в прямой проекции: легочные поля симметричны, эмфизема с двух сторон. Мелкосетчатый пневмофиброз. Резкое усиление легочного рисунка в



медиальных зонах обоих лёгких за счёт инфильтрации. Корни широкие, инфильтрированные. Горизонтальный уровень жидкости в косто-диафрагмальных синусах до 7-го ребра. Сердечная тень расположена срединно, выбухает дуга легочной артерии.

*ЭХО-КС:* гипертрофия, гиперкинезия миокарда правого желудочка. Расширение дуги легочной артерии. Давление в легочной артерии 45 мм рт.ст. Определяется жидкость в полостях перикарда.

*ЭКГ* – ритм синусовый, правильный. ЭОС отклонена вправо. Признаки повышенной биоэлектрической активности правых отделов сердца. Нарушение процессов реполяризации в миокарде.

*УЗД органов брюшной полости:* в брюшной полости определяется свободная жидкость. Печень значительно увеличена в размерах. Эхо-структура гиперэхогенна, неоднородна, состоит из зон повышенной эхогенности. Стенки желчных протоков уплотнены (внутрипеченочные сосуды расширены). V. portae расширена. Селезёнка значительно увеличена, полюсы закруглены. Ворота выполнены. Селезёночная вена расширена. Поджелудочная железа умеренно увеличена. Эхоструктура гиперэхогенна.

### **Лабораторное обследование**

*Анализ крови:* Нв - 50г/л, эритроциты -  $1,8 \times 10^{12}$ /л, ЦП - 0,6; лейкоциты -  $3,8 \times 10^9$ /л, эозинофилы - 2%, палочкоядерные - 4%, сегментоядерные - 74%, лимфоциты - 10%, моноциты - 10%, тромбоциты -  $50 \times 10^9$ /л, СОЭ – 4 мм/час.

*Биохимические исследования сыворотки крови:* билирубин - 80 мкмоль/л (прямой - 68, непрямой - 12), АСТ - 1,0, АЛТ - 1,2; тимоловая проба - 10 ед., общий белок - 52 г/л, г - 40%. Протромбиновый индекс - 54%, б<sub>1</sub> – АТ 0,2-1,5-2,2 г/л.

*Исследования сыворотки крови на маркеры вирусного гепатита* отрицательные. Амилаза сыворотки крови – 4 ед. Хлориды пота – 18-22-20 мэкв/л.

**Клинический диагноз.** Дефицит альфа – 1-антитрипсина. Цирроз печени, обострение, выраженная активность. Декомпенсированная печеночная недостаточность и портальная гипертензия, быстро прогрессирующее течение. Хронический бронхит. Легочная гипертензия II ст.

У мальчика с отягощенной наследственностью по двум линиям с первого года жизни повторные респираторные заболевания с гнойно-обструктивным синдромом. В 4-х летнем возрасте перенес вирусный гепатит А, что способствовало прогрессированию и клинической манифестации тяжелой наследственной ферментопатии – дефициту альфа – 1-антитрипсина (б<sub>1</sub>-АТ). В данном случае клиническая манифестация дефицита (б<sub>1</sub>-АТ) представлена сочетанием поражения лёгких (рецидивирующая пневмония, бронхиты с диффузными формами гнойного эндобронхита с быстрым развитием эмфиземы и легочной гипертензии) и печени в виде цирроза. Лечение – посиндромная терапия с обязательным включением ингибиторов протеаз.

Необходимо детально обследовать родителей и старшую девочку в семье.

### **Клинический случай**

Сергей родился 12.05.2000, городской житель.

**Анамнез жизни:** ребенок от 1 физиологически протекавшей беременности. Роды 1, в срок, патологические (ручное отделение плаценты). Вес тела при рождении 2850, рост – 49 см, оценка по шкале Апгар 7-9 баллов, К груди приложен через 6 часов. Из роддома выписан на 7 сутки. Вакцинирован БЦЖ в роддоме на 3 сутки, от вирусного гепатита В – двукратно. В течение 2 недель отмечалось мокнутие пупочной ранки. После выписки из роддома наблюдался участковым педиатром. Ребенок до конца 1 месяца жизни находился на грудном вскармливании, с 1 до 2 месяцев – на смешанном, с 2 месяцев – на искусственном (адаптированная молочная смесь). Режим кормления не выдерживали. В весе прибавлял недостаточно. Материально-бытовые условия семьи неудовлетворительные. Ребенок с рождения был беспокойным, часто срыгивал. Отмечали аллергическую реакцию на грудное молоко в виде экзантемы. Стул с рождения светложелтого цвета, с 1,5 месяцев – светло-зеленого цвета. Мама является носителем HBsAg.

**Анамнез болезни.** Болеет с 6.07.2000, когда при осмотре педиатром отмечена желтушность кожных покровов. Через 2 дня появилось желтушное окрашивание склер. Ребенок направлен в консультативную поликлинику, где было назначено исследование на билирубин и трансаминазы. 19.07. получены результаты исследований: билирубин общий – 132 мкмоль/л, прямой – 103 мкмоль/л, АЛТ – 1,14 мкм/ч.л.

Сделано *УЗИ органов брюшной полости* (печень увеличена в размерах, эхогенность паренхимы повышена, эхоструктура однородна, сосудистый рисунок не изменен; желчный пузырь небольших размеров, 12x4 мм.; поджелудочная железа, селезенка, почки – без патологических изменений).

С диагнозом **“Вирусный гепатит В”** ребенок был направлен на госпитализацию в инфекционное отделение Киевской городской ДКБ №2. Оттуда, учитывая тяжелое состояние ребенка, был сразу переведен в реанимационное отделение городской инфекционной больницы. Состояние ребенка при поступлении очень тяжелое. Тяжесть обусловлена энцефалопатией, интоксикацией. Температура тела 37,4°C. Ребенок в сознании, беспокоен, кричит, выгибается, лежит в позе с преобладанием разгибателей. Кожные покровы, склеры иктеричны, с зеленоватым оттенком. Слизистые розовые. Носовое дыхание свободное. Большой родничок вровень с костями черепа, пульсирует. Лицо симметрично, очаговой неврологической симптоматики нет. Сухожильные рефлексы живые. Тоны сердца ритмичные, звучные, частота сердечных сокращений – 140, АД – 100/50 мм.рт.ст. Умеренно выражены явления периферического сосудистого спазма. Частота дыханий – 40/мин. Перкуторно – коробочный оттенок легочного звука, аускультативно – пуэрильное дыхание. Живот умеренно вздут, округлой формы, доступен глубокой пальпации; печень – на 4 см, селезенка – на 2,5 см ниже края реберной дуги, поверхность печени гладкая, край закруглен. Мочится, со слов матери, часто, моча желтая, оставляет след на пеленках.

#### **Лабораторное обследование**

*Общий анализ крови:* эритроциты –  $2,5 \times 10^{12}/л$ , Нв – 79 г/л, ЦП – 0,9, тромбоциты –  $290 \times 10^9/л$ , лейкоциты –  $5 \times 10^9/л$ , эозинофилы – 12%, юные – 2%, палочкоядерные – 20%, сегментоядерные – 25%, лимфоциты – 35%, моноциты – 7%. СОЭ – 5 мм/час.

*Биохимия крови:* билирубин общий – 145 мкмоль/л, прямой – 107 мкмоль/л, непрямой – 38 мкмоль/л, АЛТ – 1,5 мкМ/ч.л, общий белок – 57 г/л, альбумины – 40%, глобулины – 60%.

Был поставлен диагноз: вирусный гепатит? Атрезия желчных ходов? Портальная гипертензия. Гипотрофия 1 степени Lues.

Ребенок **получал следующее лечение:** инфузионная терапия с введением глюкозо-солевых и коллоидных растворов, антибактериальная терапия (цефтриаксон), глюкокортикостероиды (преднизолон, дексаметазон), ингибиторы протеолиза, витамины, АТФ, кокарбоксилаза.

За период пребывания ребенка в отделении реанимации (с 21.07 по 28.07) состояние оставалось стабильно тяжелым за счет интоксикации, энцефалопатии, печеночно-клеточной недостаточности. Отмечали периодические подъемы температуры тела до 38,0°C. В поведении отмечались периоды беспокойства, которые сменялись вялостью. Гепатоспленомегалия в динамике нарастала, 28.07. печень выступала из-под края реберной дуги на 6 см, селезенка – на 4,5 см. Appetit оставался хорошим. Стул ахоличен.

*Повторно проведено УЗИ органов брюшной полости:* гепатоспленомегалия. Желчный пузырь малых размеров. Нельзя исключить атрезию желчных ходов.

*Консультирован хирургом.* Заключение: билиарная атрезия, некорректируемый тип.

#### **Клинический диагноз**

**Основной.** ВПР - билиарная атрезия, некорректируемый тип.

**Осложнение.** Портальная гипертензия.

**Сопутствующие.** Гипотрофия 1 ст. Анемия 2 ст.

Для дальнейшего лечения ребенок был переведен в соматическое отделение городской ДКБ №2.

К недостаткам ведения этого больного следует отнести расхождение предварительного и клинического диагнозов, что повлекло непрофильную госпитализацию.

Рассмотрим клинические диагностические моменты, которыми руководствовались при постановке диагноза.

**В пользу диагноза “вирусный гепатит В” свидетельствовало**

1. Обнаруженное при клиническом осмотре желтушное окрашивание кожи, склер.
2. При объективном обследовании обнаружены увеличение печени, селезенки, ахолия кала, потемнение мочи.
3. Наличие гипербилирубинемии с преимущественным увеличением прямой фракции, повышение активности трансфераз.
4. Изменения в печени, зарегистрированные при УЗИ (увеличение печени, повышение эхогенности паренхимы).
5. Мама является носителем HBsAg.

**Против диагноза «вирусный гепатит В» свидетельствовало**

1. Отсутствие общеинфекционной симптоматики (лихорадка, симптомы интоксикации).
2. Наличие у ребенка слабоокрашенного кала с момента рождения.
3. Несоответствие высоких показателей билирубина незначительному повышению уровня трансфераз.
4. Обнаружение при повторных ультразвуковых исследованиях желчного пузыря небольших размеров.

### Клинический случай

Больная Анна, 14 лет, житель города, поступила с жалобами на послабление стула до 2-4 раз в сутки, нерезкие боли в животе, насыщенную окраску мочи, общую слабость. Госпитализирована в профильное отделение с **диагнозом: вирусный гепатит, обострение хронического панкреатита.**

Заболела 21.01.00, когда появилась слабость, послабление стула до 2-4 раз в сутки, кал был без патологических примесей. 25.01.00 – отмечали повышение температуры тела до 37°C, сохранялась слабость, послабление стула, появились нерезкие боли в животе. Отец заметил желтушность кожи и склер. 27.01.00 больная заметила насыщенную окраску мочи. Госпитализирована в инфекционную больницу.

Из анамнеза известно, что 3-4 года назад у девочки отмечалась транзиторная желтуха, боли в животе по поводу чего к врачу не обращалась. Последние 3 года периодически после употребления жирной пищи у девочки наблюдали послабление стула до 2-4 раз в сутки в течение 2-3 дней. К врачам не обращались.

Настоящее состояние при поступлении (9 день болезни) состояние ребенка средней степени тяжести. Сознание ясное. Кожные покровы и склеры иктеричные. На щеках – угревая сыпь. Язык обложен белым налетом. Со стороны легких и сердца – без особенностей. Живот при пальпации мягкий, болезненный в правом подреберье, эпигастрии, проекции поджелудочной железы. Симптомов раздражения брюшины нет. Печень плотная, болезненная, выступает из-под края правой реберной дуги на 1,0-2,0-3,0 см. Селезенка не пальпируется. Мочепотделение не нарушено. Ребенок госпитализирован в профильное отделение, где проводили базисную гепатотропную терапию. При поступлении у ребенка отмечали гипербилирубинемия до 157 мкмоль/л (прямой билирубин – 85 мкмоль/л, непрямой – 72 мкмоль/л), умеренное повышение (АЛТ) – 2,2 ммоль/л. Общий анализ крови был без особенностей. При поступлении девочки был установлен диагноз острого вирусного гепатита на основании острого начала, наличия определенной периодичности заболевания (продрома в течение 5-6 дней, появление желтухи, гепатомегалии через неделю после начала заболевания). Лабораторно диагноз подтвердили наличием синдрома цитолиза, умеренной гипербилирубинемии с преобладанием прямой фракции, обнаружением HBsAg. Другие маркеры вирусов гепатита В, С, Д, А не определялись.

Новый этап ознаменовался появлением с 19-20 дня болезни отрицательной динамики: в течение нескольких дней выросла желтуха, появился отечно-асцитический синдром (отеки лица, голеней, асцит), печень и селезенка оставались прежних размеров. В лабораторных показателях отмечали нарастание билирубинемии до 207 мкмоль/л за счет прямой фракции, активность АЛТ сохранялась на прежнем уровне, появились признаки гипокоагуляции (протромбиновый индекс – 60%, гепариновый индекс – 140%), диспротеинемии за счет преобладания бета и гамма-фракций. Появление отечно-асцитического синдрома, резкое нарастание желтухи, за счет прямого билирубина, нарушение белково-синтетической функции печени ставило под сомнение диагноз острого вирусного гепатита. С этого момента **заподозрен хронический гепатит с исходом в цирроз печени.** Данный диагноз подтверждался дополнительными методами исследования.

#### Инструментальное обследование

*УЗИ брюшной полости:* эхо-признаки цирроза печени, гепатоспленомегалии, деструктивного холецистита, асцита.

*Компьютерная томограмма панкреатодуоденальной зоны:* гепатомегалия, диффузные изменения паренхиматозных органов, двухсторонний гидроторакс, асцит, деструктивный холецистит?

В последующие 5 дней заболевания (с 20 по 25 день) наблюдалось катастрофическое нарастание желтухи, подъем общего билирубина до 1237 мкмоль/л с преобладанием прямой фракции, активность АЛТ составляла 2,4 ммоль/л, ухудшались показатели коагулограммы (протромбиновый индекс – 38%, гепариновый индекс – 420%, фибриноген – 1,6 г/л, время рекальцификации – 3 мин

50 сек), появилась анемия (гемоглобин – 92 г/л). Прогрессивно росли явления мезенхимально-печеночной недостаточности: асцит, отеки голеней, появился гидроторакс. Смушало то, что самочувствие ребенка, несмотря на значительные отклонения в биохимических исследованиях, страдало мало: сознание оставалось ясным, сохраняла активность, аппетит был удовлетворительный, отсутствовали симптомы энцефалопатии.

Девочке проводили патогенетическую терапию: глюкокортикоидные препараты (преднизолон 40 мг внутрь+120 мг в/в), противоотечную, дезинтоксикационную, гепатотропную и баротерапию. С заместительной целью применяли альбумин, свежезамороженную плазму, эритроцитарную массу. На высоте гипербилирубинемии было проведено 3 сеанса плазмафереза с элиминацией плазмы в суммарном объеме 1800 мл. На фоне плазмафереза отмечалось снижение уровня общего билирубина (с 1237 до 614 мкмоль/л) с последующими его подъем до 844 мкмоль/л после прекращения сеансов. Иммунологические исследования после курса плазмафереза не проводили.

На 32 день болезни у больной появились рвота кофейной гущей, мелена. При проведении ЭРХГВГ и ФГДС обнаружены геморрагический гастрит, желудочное кровотечение, в связи с чем отменена гормональная и реологическая терапия. Гемостатическая терапия позволила купировать желудочное кровотечение в течение 3 суток.

На 33 день болезни произведена экстренная *лапароскопия*, ревизия наружных желчных протоков и брюшной полости, биопсия печени. Данные биопсии были неожиданными: **диагностирован гепатохолангиоцеллюлярный рак печени.**

*Макроскопически* печень была темно-багрового цвета с зеленоватым отливом, по поверхности имелись выступающие узелки до 0,3-0,5 мм в диаметре; обе доли поражены одинаково, печень уменьшена в размерах, плотная, какие-либо образования в толще органа не определялись. Печеночно-двенадцатиперстная связка не изменена. Желчный пузырь – 8,0/3,0 см, дряблый, пузырный проток с высоким отхождением; перегибов и уплотнений по ходу нет. Головка поджелудочной железы пальпаторно не изменена. Корень брыжейки и забрюшинное пространство без образований. Селезенка плотная. В брюшной полости до 5 л асцитической жидкости.

Произведена *биопсия левой доли печени*; срез печени темно-зеленого цвета, не кровоточит. Микропрепарат: смешанная форма рака: гепатохолангиоцеллюлярный рак.

*Цитологическое исследование*: мезотелиальные клетки 1-2 в поле зрения, лейкоциты 0-1 в поле зрения, лимфоциты 5-8 в поле зрения, белок - 0,462 г/л.

Смерть девочки наступила на 55 день болезни.

Таким образом, только данные биопсии позволили поставить правильный диагноз.

**Заключение.** Особенностью данного клинического наблюдения явилось отсутствие кахексии и сохранение удовлетворительного состояния и аппетита на протяжении всего заболевания, что нехарактерно для онкозаболевания. В то же время доминирование в клинике заболевания анасарки, желтухи, небольших размеров печени, наличие транзиторной желтухи в анамнезе позволило наблюдать девочку довольно длительное время с ошибочным диагнозом: хронический гепатит с исходом в цирроз печени. В плане дифференциальной диагностики не нашло объяснения у лечащих врачей отсутствие симптомов комы на фоне резко прогрессирующей желтухи. Девочка также не обследована на активность щелочной фосфатазы, которая является индикатором воспаления желчных ходов.

Можно выделить несколько факторов, которые способствовали довольно длительному процессу дифференциальной диагностики заболевания

1. Низкая частота проявления данного заболевания среди детей, что обусловило отсутствие «настороженности» врачей.

2. Отсутствие гастроэнтерологического обследования на догоспитальном этапе, несмотря на транзиторную желтуху и кишечную дисфункцию в анамнезе.

3. Отсутствие «проонкологического» обследования ребенка уже на фоне развившегося заболевания, а именно: определение уровня альфафетопротеина, проведения ангиографии и радиоизотопного исследования, определение активности щелочной фосфатазы.

Данное клиническое наблюдение позволяет рекомендовать придерживаться определенного алгоритма в обследовании больных с хроническим гепатитом и циррозом печени.

**Справка.** Настоящее наблюдение представляет собой пример дифференциальной диагностики желтух у детей. Причиной заболевания в представленном клиническом случае явилась гепатохолангиоцеллюлярная карцинома – исключительно редкое заболевание в детской гепатологии, что и определяет особенность наблюдения.

Гепатохолангиоцеллюлярная карцинома (ГХЦК) представляет собой опухоль с очень высокой степенью злокачественности, которые исходит из желчных протоков и имеет диффузную форму. Микроскопически характерен трабекулярный тип строения опухоли, когда клетки расположены в виде анастомозирующих тяжей различной ширины, разделенных едва заметными синусами. Железистые трубчатые структуры заполнены желчью, выражена десмопластическая реакция в виде значительного фиброза, что придает опухоли более плотную консистенцию.

В клиническом плане ведущими симптомами являются боли в животе, потеря веса, асцит и желтуха. В большинстве случаев ГХЦК манифестирует в заключительной стадии. После появления первых клинических признаков заболевание быстро прогрессирует. Наряду с локальным ростом и метастазированием в печень возникают очаги отсева в легкие, диафрагму, кости, надпочечники, головной мозг, брюшину. Основными причинами смерти являются кахексия, печеночная недостаточность, желудочно-кишечное кровотечение и (редко) разрыв опухоли.

Литературные данные указывают на исключительную злокачественность заболевания, продолжительность жизни после установления диагноза составляет от 1 до 9 месяцев.

У больных с хроническим диффузным поражением печени (особенно с манифестными формами цирроза печени) заметно выше риск развития ГХЦК. Частота ежегодного развития ГХЦК у больных с манифестными формами цирроза составляет от 3 до 6%. Наиболее частыми причинами ГХЦК служат хронический гепатит В (22%), гепатит С (36%).

Больным с манифестными формами цирроза печени, для исключения ГХЦК целесообразно проведение скринингового обследования, включающего определение АФП, ультрасонографию, ангиографию, компьютерную томографию. Диагноз подтверждают биопсией. В процессе ниже представленного клинического наблюдения проводили дифференциальную диагностику между вирусным гепатитом и циррозом печени по одному из ведущих клинических синдромов - желтухе. И только данные биопсии позволили установить правильный диагноз: гепатохолангиоцеллюлярная карцинома.

### Клинический случай

Ребенок Б. Максим, 19.09.2000 г рождения, житель города.

**Анамнез болезни:** находился в стационаре с 13.11.2000 по 10.12.2000. Ребенок от первой беременности с угрозой прерывания в сроки гестации 17-24 недели. Во время беременности мать имела сексуальные контакты с мужем. Ребенок родился в срок 38 недель, роды стремительные, вес при рождении 3450 гр. Кривая помесечной прибавки веса соответствовала физиологическим показателям. Наблюдался у невропатолога по поводу перинатальной энцефалопатии. Умеренная желтуха появилась со 2 дня жизни, имела стойкий характер в течение 1 месяца 10 дней. Ребенка не обследовали. С возраста 1 мес 10 дней на фоне нормальной температуры тела, постепенного снижения аппетита и появления вялости, мать отметила прогрессивное нарастание желтушности кожи и склер, в связи с чем в возрасте 1,5 месяцев ребенок был госпитализирован в стационар с подозрением на атрезию желчевыводящих путей. При поступлении не лихорадил, сознание сохранено, крик громкий, большой родничок не был напряжен 3,0x2,5 см, очаговые симптомы отсутствуют. Ребенок вялый, адинамичный, аппетит резко снижен (съедает смесь по 50,0 мл 7 раз в сутки). Выражена желтушность кожи и склер. Печень выступала на 2,0-2,0-3,0 см из-под правой реберной дуги (по Курлову), селезенка не пальпировалась. На коже правой ушной раковины имелись мацерация с геморрагическим компонентом, переходящая на шею, руку, спину. Отмечалось кандидозное поражение слизистой ротовой полости – молочница.

#### Лабораторное обследование

Анемия I степени (НЬ – 104 г/л, эритроциты – 3,7 г/л), тромбоциты не изменены (192 тыс./л), нормоцитоз (5,1 тыс./л), относительный нейтрофиллез без сдвига влево, лимфоцитопения, СОЭ – 12 мм/час.

В *биохимическом анализе:* признаки холестаза - гипербилирубинемия (346 мкмоль/л) за счет прямой фракции (274 мкмоль/л), выраженный синдром цитолиза (АлТ - 4,1 ммоль/л).

В *коагулограмме* умеренный сдвиг в сторону гипокоагуляции в виде уменьшения протромбинового индекса (до 55%), уменьшение времени рекальцификации плазмы (до 60-85%), фибриногенемии – 1,7 г/л; свертываемость крови по Ли-Уайту составила 3 мин 10 сек. Показатели активности щелочной фосфатазы в норме.

*Протеинограмма:* гипопропротеинемия (до 40 г/л), гипоальбуминемия, диспротеинемия с преобладанием б; и в-глобулинов.

*Анализ мочи:* протеинурия, эпителиурия, лейкоцитурия, микрогематурия.

Первичный диагноз «атрезия желчевыводящих путей» был заподозрен на основании стойкой желтухи с момента рождения, нарастания ее на фоне незначительного синдрома интоксикации, небольших размеров печени. Но врач недооценил изменений со стороны данных биохимических исследований, а именно: наличие выраженного синдрома цитолиза, коагуляционных нарушений, анемии, нейтрофильного лейкоцитоза, что свидетельствовало против атрезии желчевыводящих путей. Из клинических симптомов против атрезии желчевыводящих путей свидетельствовали наличие анорексии на фоне умеренной интоксикации, полиорганность поражения (кандидоз ротовой полости, перинатальная энцефалопатия, геморрагическая мацерация кожи). С диагностической целью 15.11.2000 (через 2 недели пребывания в стационаре) произведена *лапаротомия, интраоперационная холецистография, биопсия печени*. Данные интраоперационной биопсии печени: в исследуемом материале печени тотальная гигантоклеточная трансформация гепатоцитов за счет их слияния, гидроскопической или баллонной дистрофии, накопления пигмента в центре клеток и у полюсов, пролиферация гистиоцитов по ходу портальных трактов.

**Заключение:** фетальный вирусный гигантоклеточный гепатит.

Данные интраоперационной холецистоангиографии: контрастное вещество, введенное в желчный пузырь, визуализирует желчные протоки (внепеченочные), желчный пузырь, которые не изменены.

*Данные УЗИ печени и селезенки:* отмечено увеличение размеров правой доли печени в 2 раза (до 62 мм), значительное усиление эхогенности ткани, неоднородность структуры, обеднение периферического сосудистого рисунка, увеличение диаметра портальной вены в 1,5 раз (6 мм). Селезенка не увеличена.

Результаты *нейросонографии* показали наличие признаков внутричерепной гипертензии, умеренное повышение эхогенности ткани мозга в перивентрикулярных областях, уплотнение стенки стриарных артерий с обеих сторон. Результаты *ЭКГ, рентгенограммы легких* – без особенностей. Результаты обследования позволили однозначно отвергнуть диагноз атрезии желчевыводящих путей и бесспорно указывали на наличие фетального гепатита. Наличие таких факторов, как сексуальные контакты матери во время беременности, стойкая желтуха в динамике с нарастанием ее интенсивности на фоне появления синдрома интоксикации (вялость, адинамия, снижение аппетита), умеренная гепатомегалия, выявления синдрома цитолиза и нарушения в *коагулограмме*, признаки перинатальной энцефалопатии – клинически также позволяли предположить внутриутробную инфекцию. Вопрос об этиологии заболевания был решен после получения результатов иммунологического обследования: в крови обнаружены антитела CMV-IgM и ДНК вируса методом ПЦР. Маркеры других внутриутробных инфекций (токсоплазмоз, краснуха, вирусный гепатит В, Д) отсутствовали.

**Установлена цитомегаловирусная инфекция, гепатит, энцефалопатия.** В дальнейшем динамика заболевания приобрела отрицательный характер. Нарастала вялость, адинамия, анорексия. В возрасте 2 мес 14 дней появились признаки асцита, кишечного кровотечения (рвота «кофейной гущей», мелена). Предполагалось, что желудочно-кишечное кровотечение происходило из вен пищевода и геморроидального кольца и явилось следствием портальной гипертензии. В возрасте 2 мес 21 день ребенок умер на фоне нарастающих симптомов эндогенного токсикоза (тахипноэ, тахикардия, адинамия, сонливость, бледность, анорексия с развитием вторичной гипотрофии), увеличения асцита, отека легких, признаков НК 11-Б ст., массивной кровопотери, которую так и не удалось купировать, несмотря на безуспешное ежедневное использование криопреципитата, свежзамороженной плазмы.

В анализах: нарастание анемии (Hb до 50 г/л, эритроциты –  $2,6 \cdot 10^{12}/л$ ) геморрагического генеза, умеренный лейкоцитоз нейтрофильного характера, тромбоцитопения (до  $100 \cdot 10^9/л$ ), гипербилирубинемия до 225 мкмоль/л за счет прямой фракции, нарастание уровня АлТ до 7,7 ммоль/л, показатели гипокоагуляции были на исходном уровне, сохранялась гипопропротеинемия, гипоальбуминемия.

**Заключение:** ретроспективный анализ данного клинического случая позволяет предположить, что ребенок приобрел ЦМВИ при внутриутробном инфицировании, на что указывает угроза прерывания беременности, сексуальные контакты матери во время беременности. Заболевание протекало с преимущественным поражением печени (синдром интоксикации, прогрессирующая

желтуха, синдром цитолиза, прямая гипербилирубинемия) и головного мозга (признаки гидроцефалии). С определенной долей уверенности можно предположить, что к моменту манифестации заболевания у ребенка на фоне цитомегаловирусного гепатита сформировался цирроз печени. В пользу этого говорят относительно небольшие размеры печени, появление асцита, массивного желудочно-кишечного кровотечения, коагуляционных нарушений, данные УЗИ печени (увеличение эхогенности печени, обеднение сосудистого рисунка, увеличение размеров портальной вены).

Ошибка в первичной диагностике обусловлена недооценкой анамнестических акушерских данных, клинических симптомов (в частности: совокупности синдрома интоксикации, анорексии с явлениями полиорганной патологии (гепатит, перинатальная энцефалопатия, геморрагическое поражение кожи, кандидоз слизистой рта). Ну и конечно, явления гепатаргии (выраженный синдром цитолиза и гипокоагуляция в коагулограмме), мезенхимально-воспалительный синдром позволяют исключить атрезию желчных ходов до биопсийного исследования. Тем не менее, диагноз был изменен только после получения данных биопсии через 2 недели пребывания ребенка в стационаре.

Внутриутробные инфекции являются причиной многих тяжелых заболеваний у детей раннего возраста, которые могут привести к серьезным последствиям, а нередко и к летальному исходу. Из всех врожденных инфекций наиболее частой является цитомегаловирусная инфекция (ЦМВИ), что обусловлено высоким уровнем распространенности данной инфекции среди взрослого репродуктивного населения (60-95%). Внутриутробное заражение происходит при первичной или рецидивирующей форме заболевания у беременной. Вирус также может передаваться от матери к ребенку вследствие вертикальной трансмиссии: внутриутробно и в постнатальный период даже при наличии высоких титров материнских антител. Среди всех новорожденных около 1-2% инфицированы ЦМВ в период внутриутробного развития и 6-60% заражаются в первые 6 месяцев жизни интранатально или постнатально (чаще через грудное молоко). Поскольку вирус содержится в слюне, бронхиальном секрете, сперме, слезном секрете, грудном молоке, лейкоцитах, моче, кале, после контакта с любой из этих субстанций может развиваться заболевание.

Клинические симптомы заболевания выявляются у 5-10% детей, а полный симптомокомплекс отмечается менее, чем у одного на 3000 новорожденных, инфицированных ЦМВ. Субклиническая форма врожденной ЦМВИ встречается в 98-99% случаев, а у детей, родившихся здоровыми вирусносителями или инфицированными интранатально, ЦМВ выявляется только при вирусологическом исследовании. Развитие клинической картины ЦМВ, как правило, провоцирует другая патология и/или инфекция, причем ЦМВ обуславливает более тяжелое и длительное течение заболевания, присоединение различных инфекционных осложнений. Высокая инфицированность ЦМВ в популяции, недостаточная чувствительность и специфичность лабораторных методов диагностики ЦМВ, похожие отдельные клинические симптомы (анемия, желтуха, гепатоспленомегалия, неврологические нарушения, кандидоз слизистых оболочек ротовой полости, пневмония, поражение почек, дисфункция желудочно-кишечного тракта, дисбактериозы) с патологией неонатального периода другого генеза, а также нарушения иммунного статуса, приводящие к развитию серьезных осложнений интеркуррентных заболеваний, заставляет более глубоко изучать ЦМВИ и искать новые методы диагностики у детей первых месяцев жизни.

### Клинический случай

Больная Виктория, 2-х лет, поступила в профильное отделение инфекционной больницы с жалобами на общую слабость, вялость, желтушное окрашивание кожи и склер, снижение аппетита. Госпитализирована с диагнозом вирусный гепатит В, аутоиммунная гемолитическая анемия.

**Анамнез болезни:** заболела остро 21.05.2000, когда потемнела моча, обесцветился кал, появилась желтуха кожи и склер и с диагнозом вирусный гепатит А была госпитализирована в инфекционное отделение ЦРБ. Получала базисную терапию. Выписана с улучшением. Через 2 недели после выписки состояние ухудшилось: появились рвота, субфебрилитет, потемнела моча. Девочка была госпитализирована в инфекционную больницу. Маркеры гепатитов были отрицательны. За время пребывания в стационаре у ребенка нарастали явления анемии, гипербилирубинемии за счет непрямой фракции, и больная была переведена в гематологическое отделение, где на основании реакции Кумбса (прямая и непрямая – положительные) был поставлен **диагноз «аутоиммунная гемолитическая анемия»** (минимальный уровень гемоглобина составил

83 г/л). Девочке проводили глюкокортикоидную (20 мг в сутки), инфузионную, гепатопротекторную терапию. С заместительной целью была перелита эритроцитарная масса.

Через 1,5 месяца после поступления в гематологическое отделение состояние ребенка ухудшилось повторно: усилилась желтуха, слабость, снизился аппетит. В крови был обнаружен HBsAg, и девочка с диагнозом «**вирусный гепатит В**» была переведена в инфекционную больницу, куда поступила 20.09.2000 в отделение интенсивной терапии в тяжелом состоянии. Кожные покровы и видимые слизистые были интенсивно желтушны, край печени выступал из-под края правой реберной дуги на 4,0-5,0-5,0 см, был плотно-эластичной консистенции. Селезенка увеличена до 0,5 см. Моча интенсивно насыщена, кал ахоличный. Получала лечение: преднизалон до 120 мг в сутки в/в, инфузионную, гепатопротекторную, кардиотоническую терапию. Через неделю состояние улучшилось и больная была переведена в профильное отделение. При переводе состояние средней степени тяжести. Желтушность кожи и склер умеренная, расширение подкожной венозной сети на животе. Печень выступала из-под края реберной дуги до 6,0-8,0-10,0 см. Селезенка - до 2,5 см. В общем анализе крови сохранялись явления анемии (Hb-92 г/л, эритроциты  $2,9 \cdot 10^{12}/л$ ), в печеночном комплексе отмечалась гипертрансаминаземия (АЛТ – 5,8 ммоль/л) и гипербилирубинемия (143 мкмоль/л) с преобладанием прямой фракции (101 мкмоль/л). Данные *коагулограммы*: протромбиновый индекс – 68%, гепариновый индекс – 177%, фибриноген – 4,8 г/л, время рекальцификации – 3 мин 50 сек. HBsAg выявлялся в динамике, антитела к HBsAg суммарные и IgM не обнаруживали (у матери маркеры гепатитов были отрицательны). *УЗИ брюшной полости*: эхо-признаки хронического гепатита, спленомегалии. Был диагностирован хронический вирусный гепатит В. За время пребывания в стационаре состояние девочки оценивалось как среднетяжелое. Желтуха исчезла через 2 месяца после поступления. Сократились размеры печени до 2,0-2,0-2,5 см и селезенки. За весь период заболевания доза преднизолона не опускалась ниже 10 мг в сутки *per os*, т.к. при попытке уменьшить дозу усиливалась активность воспалительного процесса в печени.

Учитывая жалобы больной на слабость, снижение аппетита, медленную динамику клинической картины: (длительно сохраняющаяся желтуха с периодами ее усиления, гепатомегалию, увеличение селезенки) наличие внепеченочных знаков: расширение венозной подкожной сети на животе, пальмарная эритема, ухудшение состояния при снижении дозы преднизолона менее 10 мг в сутки *per os*, обнаружение HBsAg в динамике при отсутствии антитела к HBsAg суммарные и IgM, сохраняющуюся гипертрансаминаземию (в среднем  $3,6 \pm 0,5$  ммоль/л) и явления анемии по результатам общего анализа крови (в среднем Hb-100 г/л) позволили поставить **диагноз. Хронический вирусный гепатит В, активная фаза, высокая степень активности (HBsAg+). Аутоиммунная гемолитическая анемия.**

Но периодические обострения воспалительного процесса в печени, которые совпадали с усилением проявления гемолитической анемии, позволили заподозрить аутоиммунный характер поражения печени. По этому поводу было проведено исследование аутоантител к структурам клетки печени методом иммунофлюоресцентной диагностики. В сыворотке крови у ребенка была выявлены антиядерные антитела (ANA), что позволило поставить **диагноз аутоиммунного гепатита I типа**, в который укладывалась клиника данного заболевания.

**Заключение:** таким образом, благодаря иммунологическому исследованию сыворотки крови на аутоантитела был поставлен правильный диагноз, что подтвердило целесообразность назначения длительного курса лечения глюкокортикоидными гормонами у ребенка 2 лет.

**Длительность постановки диагноза в данном случае связана со следующими факторами:**

1. Ранний возраст девочки (2 года), тогда как аутоиммунные процессы наиболее часто проявляются в пубертатном возрасте.
2. Выявление HBsAg, что затрудняло дифференциальную диагностику между хроническим вирусным гепатитом В и хроническим аутоиммунным гепатитом.
3. Отсутствие целостного подхода к пониманию клинической картины заболевают.
4. Малая доступность и незнание современных подходов к диагностике хронических гепатитов у детей.

Данное клиническое наблюдение позволяет говорить об омоложении аутоиммунных заболеваний и рекомендует включать иммунологические тесты на аутоантитела в обследование детей с хроническими гепатитами невыясненной этиологии.

**Справка.** причиной заболевания у девочки 2-х лет явился аутоиммунный гепатит I типа. Такая форма хронического воспаления печени встречается преимущественно (85% случаев) у молодых женщин. Синдром аутоиммунного хронического гепатита характеризуется клиническими



симптомами воспаления печени, продолжающимися более 6 месяцев, и гистологическими изменениями, включающими молевидные некрозы и инфильтраты портальных полей. Полиорганность поражения удается подтвердить в половине случаев.

Приблизительно в 10% случаев заболевание начинается как острый гепатит и в 90% – малозаметно и развивается постепенно.

Основными жалобами является утомляемость, боли в верхней половине живота и потеря аппетита. В анамнезе у больных нет переливаний препаратов крови, длительного употребления гепатотоксичных препаратов.

В клинике у большинства пациентов выявляется гепатомегалия и спленомегалия. Часто встречаются кожные «печеночные знаки». Желтуха наблюдается при обострении процесса.

У 10-20% больных к моменту первичной диагностики уже имеются признаки декомпенсированного цирроза печени. По данным некоторых авторов, 5-летняя выживаемость больных хроническим аутоиммунным гепатитом с тяжелым течением заболевания наблюдается в 50-65%.

Только на основании обычных лабораторных исследований дифференциальная диагностика хронического вирусного гепатита и хронического аутоиммунного гепатита оказывается невозможной, т.к. отмечается различная степень повышения уровня трансаминаз и билирубина, что больше свидетельствует об активности процесса, а данные протеинограммы (гипоальбуминемия и гипергаммаглобулинемия) – о степени поражения печени. Чем больше активность иммунной реакции у больных хроническим аутоиммунным гепатитом, тем выше концентрация гамма-глобулинов в сыворотке крови (по этой причине и обнаружение ложноположительных результатов исследования анти-ВГС при отсутствии ВГС-РНК в сыворотке) и значительное повышение СОЭ.

Однако хронический аутоиммунный гепатит сопровождают характерные иммунологические феномены. Различный профиль аутоантител позволяет выделить подгруппы больных аутоиммунным гепатитом.

#### Профиль антител при аутоиммунном гепатите

Тип	ANA <sup>1</sup>	LKM <sup>2</sup>	SLA <sup>3</sup>	АГМ <sup>4</sup> Анти-ВГС
I	+ -	-	+	-
IIa	- +	-	-	-
IIb	- +	-	-	+
III	--	+	+	-
IV	--	-	+	-

ANA – антинуклеарные

LKM-I – антитела к микросомальному антигену печени и почек

SLA – антитела к растворимому антигену печени

АГМ — антитела к гладкой мускулатуре

При аутоиммунном гепатите I типа наблюдается циркуляция ANA-антител, гиперглобулинемия и поражение других органов: щитовидной железы (тиреоидит), поджелудочной железы (сахарный диабет), красного костного мозга (гемолитическая анемия, тромбоцитопения) и другие заболевания. Поддается терапии глюкокортикоидами.

В последнее время появилось много пациентов с гепатитами, при которых клинические симптомы и лабораторные показатели не всегда укладываются в классическую картину острого вирусного гепатита или наблюдается манифестное начало хронического гепатита (с асцитом, недостаточностью белоксинтетической и дезинтоксикационной функции печени, выраженными диффузными изменениями паренхимы печени на УЗИ), с одной стороны, и набор методов диагностики, с другой стороны. У больных клиника аутоиммунного гепатита не отличается от таковой у пациентов с острым или хроническим вирусным гепатитом. А при отсутствии маркеров гепатита В и С чаще всего ставится диагноз хронический гепатит «невыясненной этиологии». Это не позволяет вовремя назначить патогенетическую терапию, а, следовательно, уменьшить активность воспалительного процесса в печени и предупредить или отсрочить переход хронического гепатита в цирроз печени.

#### Клинический случай

Мальчик М., 7 лет 11 месяцев, проживает в г. Киеве, имеет медицинскую страховку.

Ребенок был доставлен в стационар 21.08.03 в 23.00 каретой скорой помощи, педиатрической бригадой и предъявлял жалобами на боль в области живота, слабость, периодически тошноту. Диагноз при поступлении: интоксикационный синдром неясного генеза, Острый живот? Инфекция мочевыводящих путей? Педиатром состояние больного при поступлении в стационар было оценено как тяжелое: температура тела - 36,4; частота дыхания – 24 в мин.; частота сердечных сокращений- 112 в мин.; АД – 90/50 мм.рт.ст., кожа бледно-желтого цвета, склеры обычной окраски, умеренно выраженный склерит, конъюнктивы умеренно гиперемированы. Пастозность век. Ребенок занимал вынужденное положение лежа на спине, т.к. при повороте на бок усиливалась боль в правом подреберье. Катаральные явления со стороны верхних дыхательных путей отсутствовали. Слизистая зева при осмотре не гиперемирована, миндалины гиперплазированы до 11 степени, рыхлые, без налетов, не инъецированы. Язык обложен белым налетом, суховатый. Лимфатические узлы – подчелюстные, переднешейные, подмышечные мягко-эластической консистенции, безболезненные 4-7 мм в диаметре. Над легкими перкуторно ясный легочной звук, в нижних отделах справа – укорочение, переходящее в тупость на уровне 10 ребра в подмышечной области. Аускультативно над легкими дыхание жесткое, хрипов нет. Сердце – границы относительной тупости – правая – на 2 см вправо от середины грудины, левая – на 1,5 см влево от средней аксиллярной линии. Верхняя – 111 ребро. Тоны сердца на верхушке ослаблены, систолический шум. Живот вздут, выражена болезненность при пальпации живота, больше в правом подреберье, печень – +6 см, плотная, болезненная, с острым краем, селезенка не пальпировалась. Пузырные симптомы резко положительные. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. Петли кишечника вздуты, чувствительны при пальпации. Симптомов раздражения брюшины нет. Болей в икроножных мышцах нет. Менингеальной симптоматики нет. По остальным органам и системам – признаки интоксикации. Самостоятельного стула не было, после очистительной клизмы каловые массы обычной окраски, оформлены. Врачом педиатрической бригады были предоставлены результаты лабораторных исследований: гемоглобин – 112 г/л, эритроциты –  $4,73 \times 10^{12}/л$ , ц.п.-0,72, тромбоциты -  $171 \times 10^9/л$ , лейкоциты –  $2,3 \times 10^9/л$ , СОЭ – 27 мм/час, палочкоядерные – 27%; сегментоядерные – 48%; эозинофилы – 0%; лимфоциты – 20%; моноциты – 4%; юные – 1%, анизоцитоз. Билирубин общий – 14 мкмоль/л, билирубин прямой – 1,3 мкмоль/л, АЛТ – 48,5 (№ до 49 Е/л), ГГТП 59,1 (норма М 10-50 Е/л), щелочная фосфатаза – 360,7 (норма дети 180-1200 Е/л). В общем анализе мочи – без особенностей.

**Анамнез жизни.** Мальчик родился от первой нормальной беременности, первых физиологических родов, с весом 3600г, ростом 52 см, вскармливался грудью до года, прививки согласно возраста. Перенес краснуху в 1999г., ветряную оспу в 1998г., в 6 лет имел место ацетонемический синдром, обследовался, был выставлен диагноз – ДЖВП, реактивный панкреатит. Травм и операций не было. Простудными заболеваниями болеет редко. У матери – хронический гастрит, холангит, отец год назад перенес гепатит (по описанной клинической симптоматике – возможно гепатит А).

**Эпиданамнез.** В контакте с инфекционными больными не был, последние 3 месяца находился в с.Ракитном Киевской области, на озерах и в речке не купался, зубы не лечил, инъекции не проводились. За 2 дня до заболевания принимал в пищу белые грибы.

**Анамнез заболевания.** При детальном изучении анамнеза выяснилось, что ребенок заболел 2 дня назад ночью, когда отмечался подъем температуры тела до 39 градусов. 19.08.03 был осмотрен врачом неотложной помощи на дому, который отметил повышение температуры. Из консультативного заключения – врач отмечает отсутствие симптомов интоксикации, лимфатические узлы не увеличены, миндалины гипертрофированы, покрыты «белесоватым» налетом, кожа чистая, над легкими ясный легочной звук, аускультативно дыхание везикулярное, проводится по всем полям. Сердце – тоны ясные, живот мягкий, безболезненный, печень и селезенка не увеличены. Физиологические отправления без особенностей. Был выставлен диагноз: ОРВИ. Произведена внутримышечная инъекция анальгина, но-шпы, супрастина, рекомендовано: гропринозин, лоратадин, колустан для орошения зева, амброксол, тизин. Однако, после проведенных мероприятий температура нормализовалась, но состояние постепенно ухудшалось – нарастала слабость, вялость, появились боли в области живота, которые так же прогрессировали, тошнота. 21.08.03 (на 3-й день болезни) мальчик был осмотрен педиатром, который больного с диагнозом:

Интоксикационный синдром неясного генеза? Острый живот?, Инфекция мочевыводящих путей? направил на дообследование и лечение в стационар.

Учитывая тяжесть состояния больного, диагностические трудности, на консилиум были приглашены инфекционист, хирург, уролог.

На консилиуме 21.08.03. урологическая патология исключена, был выставлен диагноз: токсический гепатит неясной этиологии, нельзя исключить опухолевый процесс – лимфому?, ганглионевриному? Гипохромная анемия. Заключение хирурга – данных за острую хирургическую патологию нет. Для дальнейшего обследования и проведения дезинтоксикационной терапии ребенок был госпитализирован в стационар.

22.08.03 больному была произведена рентгенография органов брюшной полости.

**Заключение:** полости кишечника умеренно пневматизированы, видны единичные горизонтальные уровни жидкости кишечника. На уровне Th9, Th10 слева определяется дополнительная тень с четким наружным контуром. Функциональное искривление позвоночника. Необходима консультация ортопеда для исключения воспалительного процесса в нижних грудных позвонках.

На УЗИ от 22.08.03 печень увеличена, правая доля – 112 мм, левая доля – 51 мм. Край ровный однородный, повышена эхогенность. Желчный пузырь нормотоничный, стенки утолщены – 10 мм. Поджелудочная железа увеличена, однородна – 16x8x16 мм. Селезенка не увеличена – 105x44x76 мм. Почки не изменены. В малом тазу между петлями кишечника умеренное количество жидкости. Нельзя исключить изменения печени, почек, селезенки токсического характера, реактивных изменений желчного пузыря на фоне асцита.

Учитывая наличие в анамнезе данных об употреблении в пищу накануне заболевания белых грибов ребенка осмотрел токсиколог. Заключение: учитывая данные клинико-лабораторных обследований (АЛТ в пределах нормы), а также учитывая данные анамнеза (грибы белые употреблялись в пищу 16.08.03 (6 дней тому назад, изменений стула и рвоты после того не было в течение 3-х суток) данных за отравление грибами гепато-нефротического действия нет.

Консультация ортопеда 22.08.03. Заключение. Сколиоз 1-11 степени, Опухоль Th9-Th10?

Так как состояние больного продолжало ухудшаться (усилились явления интоксикации, сохранялись боли в области живота) была проведена консультация хирурга 22.08.03. Заключение: ребенок вялый, интоксигированный, живот умеренно вздут, мягкий, доступный пальпации, чувствительность в правом подреберье, симптомов раздражения брюшины нет. Печень +5-6 см. Нельзя исключить опухоль (лимфому?, ганглионевриному?).

Наличие в гемограмме анемии, гепатомегалия, подозрение на наличие лимфомы брюшной полости обусловило целесообразность консультации гематолога 22.08.03. Заключение: генерализованная инфекция Эпштейна-Барра? Дифференцировать с опухолью брюшной полости. Асцит. Перитонит?

Лабораторные исследования от 22.08.03. Общий анализ крови – эритроциты –  $3,9 \times 10^{12}/л$ , Нв – 108 г/л, лейкоциты –  $3,4 \times 10^9$ , эозинофилы – 0%; миелоциты – 1%, юные – 1%; палочкоядерные – 34%; сегментоядерные – 24%, моноциты – 6%, лимфоциты – 25%; плазмциты – 2%; мононуклеары – 7; тромбоциты  $119 \times 10^9$ . Общий анализ мочи – без изменений. Биохимия крови – общий белок – 51 г/л, билирубин общий – 27,3 мкмоль/л, билирубин прямой - 0; АЛТ – 43 (№ 5-40); АСТ – 119 (№ 5-40); ГГТ – 3,6 (норма 10-100); альфа-амилаза – 18 (норма 95-220); щелочная фосфатаза – 337 (норма 20-150), тимоловая проба – 1,1.

На фоне проведения дезинтоксикационной терапии состояние больного на 5-й день лечения в стационаре стало постепенно улучшаться, но все еще оставалось тяжелым, сохранялась вялость, слабость, температура тела не превышала нормальных цифр.

Для уточнения диагноза 26.08.03 проведена компьютерная томография органов грудной и брюшной полости с в/в контрастированием. Заключение: Средостение, легкие не изменены. В брюшной полости печень, селезенка увеличены в размерах, форма, структура не изменены. Поджелудочная железа, почки без изменений. Увеличенных л/узлов в брюшной полости, забрюшинном пространстве не выявлено. Кости и мягкие ткани туловища без изменений.

Так как в динамике заболевания появилась спленомегалия, то 26.08.03 проведена стерильная пункция. Заключение: миелоидная, плазматическая, озиофильная реакция костного мозга. Гиперметакариозитоз. Данных за системное заболевание крови нет. Консультация гематолога. Заключение – инфекционный мононуклеоз?

Исследование крови на вирус Эпштейна-Бара – IgM – отриц., IgG – отриц.

С целью дальнейшей верификации диагноза провели исследование на наличие гепатитов. 26.08.03 в крови обнаружены только антитела к HCV IgM.

Консультация инфекциониста. Заключение – обнаружение антител к гепатиту С позволяет диагностировать хронический вирусный гепатит С в стадии обострения.

Таким образом, на 9-й день болезни, на 6-й день пребывания в стационаре был выставлен клинический диагноз – хронический гепатит С в стадии обострения.

После уточнения диагноза к лечению добавлен Интрон А по обычной схеме под контролем гемограммы и биохимии крови.

На фоне лечения на 8-й день дезинтоксикационной терапии состояние ребенка стало улучшаться: уменьшалась вялость, слабость, кожные покровы порозовели, улучшился аппетит, печень стала мягко-эластичной при пальпации и начала уменьшаться в размерах.

На 16-й день стационарного лечения больной был выписан домой с последующим наблюдением и лечением Интроном А с полной клинической и неполной лабораторной ремиссией (в крови сохранялось незначительное увеличение АЛТ, в общем анализе крови – гемоглобин – 122 г/л; лейкоциты –  $4,8 \times 10^9$ /л; эозинофилы – 9%; палочкоядерные – 3%; сегментоядерные – 8%; лимфоциты – 73%; моноциты – 6%; плазмоциты – 1%; СО – 17 мм/час.

#### **Клинический диагноз**

**Основной:** хронический гепатит С в стадии активации.

**Сопутствующий:** ОРВИ. Хронический холецисто-холангит, реактивный панкреатит, гипохромная анемия 11 ст, Сколиоз грудного отдела позвоночника 1-11 степени.

Анализ медицинской документации выявил следующие ошибки

1. При первичном осмотре педиатра только наличие гипертермии послужило основанием для постановки диагноза ОРВИ. Не было учтено отсутствие катаральных явлений со стороны верхних дыхательных путей. Неадекватно оценена тяжесть состояния больного.

2. При первом осмотре не выявлено значительное увеличение печени, что можно объяснить невнимательным осмотром врача.

3. При первичном осмотре педиатр не собрал детально анамнез заболевания и анамнез жизни – наличие в пищевом рационе за два дня до заболевания белых грибов, упоминание об эпизоде ацетонемической рвоты у больного в шестилетнем возрасте.

4. Наличие артефакта на обзорной рентгенограмме органов грудной клетки и неправильная трактовка снимка врачом-рентгенологом заставила исключать наличие опухолевого процесса позвоночника грудного отдела.

**Анализируя данный клинический случай**, приходишь к выводу о том, что у ребенка с начала заболевания интоксикационный синдром был основным и ведущим, обусловленный обострением хронического гепатита С. Обострение хронического гепатита С, возможно, было спровоцировано нарушением диеты в целом и в частности употреблением в пищу белых грибов. Наличие в анамнезе указаний на проявление в шестилетнем возрасте ацетонемического синдрома и реактивного панкреатита может совпадать с началом заболевания гепатитом С (в тот период ребенок детально не обследовался). Ретроспективно появление в начале заболевания гипертермии можно объяснить или проявлениями интоксикации или присоединением к основному заболеванию ОРВИ.

Данное обстоятельство направило врачебную мысль при первичном осмотре в сторону неправильного диагноза о вирусной этиологии заболевания и задержало на сутки проведение адекватных диагностических и лечебных мероприятий.

**Таким образом в пользу обострения хронического гепатита С свидетельствовало**

1. Наличие интоксикации.  
2. Боли в области живота, которые в течение нескольких дней локализовались в правом подреберье.

3. Субъиктеричность склер и кожи.

4. Значительное увеличение печени (5-6 см ниже реберного края), плотная консистенция печени.

5. Наличие анемии, увеличение АЛТ, щелочной фосфатазы, ГГТ.

6. Обнаружение маркеров гепатита С.

**Моменты, усложняющие диагностику**

1. Гипертермия в начале заболевания.

2. Гепатоспленомегалия на фоне анемии заставляла думать об опухолевом процессе и генерализованной инфекции Эпштейна-Барра.

3. Наличие выраженного интоксикационного синдрома без четкого анамнеза наводило на мысль об опухолевом процессе.

## ГЛАВА 4.12. МАЛЯРИЯ

### Клинический случай

Анастасия, 10 лет, городская жительница.

Находилась на лечении в инфекционной больнице с 27.01.1998 по 30.03.1998. Поступила на 5-й день болезни. Заболела остро 23.01.98, когда повысилась температура тела до 38-39,5°C, появилась общая слабость. В течении последующих 5 дней продолжала фебрильно лихорадить, отмечались мышечные боли в области бедер. 27.01.98 (5 день болезни) появились желтушность кожи и склер, геморрагии в конъюнктиву. В инфекционную больницу была госпитализирована с **диагнозом:** Лептоспироз?, вирусный гепатит?

При поступлении состояние девочки очень тяжелое за счет эндотоксикоза, гепатопривного синдрома, ДВС-синдрома, острой дыхательной недостаточности и НК 1ст. Сознание сохранено, вялая, адинамичная, при вербальном контакте быстро истощается. Выражена желтушность кожи, кровоизлияния в склеры, петехиальная сыпь на веках, «лихорадочный румянец», температура тела 38-39°C. одышка смешанного характера, «игра» крыльев носа, аускультативно в правом легком дыхание ослаблено. Тоны сердца приглушены, тахикардия пульс на периферических артериях удовлетворительных свойств. АД=90/60 мм рт.ст. Живот мягкий, верхняя граница печени в 4 межреберье, нижняя – у края ребра. Селезенка не пальпировалась. Менингеальных знаков нет. Диурез сохранен. В анализах крови при поступлении: анемия I ст., лейкоциты на нижней границе нормы, нейтрофилез с резким сдвигом влево, моноцитопения и лимфопения, значительная тромбоцитопения.

В *биохимическом анализе крови* доминирует азотемия, гипербилирубинемия (149 мкмоль/л) за счет прямой фракции. Мезенхимально-воспалительный синдром отсутствует. Показатели *коагулограммы* свидетельствуют об умеренной гипокоагуляции (протромбиновый индекс – 65%, гепариновый индекс – 137%). В моче – гемоглобинурия, протеинурия, цилиндрурия. В течение последующих 4 дней (с 5 по 10 день болезни) состояние ребенка прогрессивно ухудшалось за счет нарастания метаболического токсикоза. Появилось угнетение сознания – сопор (делирий, дезориентация, возбуждение). Очаговых неврологических симптомов не было. Продолжала субфебрильную температуру без определенной закономерности. Усилилась желтушность и бледность кожи. Отмечалась одышка смешанного характера до 50-60 дыханий в 1 минуту, появились хрипы в легких с обеих сторон, тахикардия, глухость сердечных тонов, увеличилась печень до 3,0-3,5-4,0 см (по Курлову), селезенка до 3,0 см. Диагностирована НК 1-П ст. Прогрессировали клинические симптомы ДВС-синдрома: появилась рвота «кофейной гущей», постоянно отмечались кровотечения из мест внутримышечных инъекций. В анализах отмечалось нарастание явлений анемии (до 55 г/л), появился лейкоцитоз до 29 10<sup>9</sup>/л с выраженным нейтрофилезом, усилились явления гипокоагуляции (протромбиновый индекс – 55%, гепариновый индекс - 276%), тромбоцитопения 15,0x10<sup>9</sup>/л, нарастание гипербилирубинемии за счет прямой фракции (до 198 мкмоль/л), азотемия. С момента поступления ребенок наблюдался с диагнозом лептоспироз. И хотя данный диагноз оказался впоследствии ошибочным, логика его формирования определялась совокупностью клинических симптомов, а именно: острое начало заболевания, наличие безжелтушного периода в течение 3 дней, сочетание высокой лихорадки, миалгии, гепатомегалии, азотемии; ДВС-синдромом. Но отсутствие специфического для лептоспироза эпиданамнеза, олигурии на фоне азотемии, склерита, поражение ЦНС ставило диагноз лептоспироза под сомнение.

На 3 день пребывания в стационаре (30.01) диагноз был изменен. На основании дополнительно собранного эпидемиологического анамнеза (ребенок за 10 дней до заболевания с 31.12.97 по 14.01.98 находился на отдыхе в Африке (Кения) и клинических проявлений заболевания была **заподозрена малярия**. Диагноз подтвердился лабораторно. 31.01.98. в тонком мазке крови обнаружены кольцевидные формы *P.falciparum* (600 на 100 полей зрения). Обычно вначале заболевания плазмодии удается обнаружить только при исследовании толстого мазка крови из-за

небольшого их числа. Обнаружение возбудителя в таком большом количестве в тонком мазке указывает на значительную паразитемию, что и объясняет выраженную манифестацию заболевания.

Обследование на лептоспироз, вирусный гепатит. В, С и Д дало отрицательные результаты. С 30.01.1998 – ребенок начал получать специфическую терапию: фанзидар и делагил. Тенденция к улучшению состояния отмечалась с 3-4 дня после начала терапии в виде улучшения вербального контакта, начала ориентироваться в окружающей обстановке, уменьшились одышка, хрипы в легких, желтушное окрашивание кожи и склер, снижение температуры тела до субфебрильных цифр, купирование клинических проявлений ДВС-синдрома. Лабораторно 01.02.98. при исследовании тонкого мазка отмечено уменьшение числа паразитов (10 на 100 полей зрения, половые формы 1 на 100 полей зрения), что подтверждало эффективность начатой антипаразитарной терапии. Отмечали положительную динамику рутинных методов обследования: восстановление уровня гемоглобина до 111 г/л, нормализация содержания лейкоцитов ( $6,9 \cdot 10^9/\text{л}$ ), но сохранялся относительный нейтрофилез со сдвигом влево, нормализовалось содержание тромбоцитов ( $180 - 255,5 \cdot 10^9/\text{л}$ ), показателей коагулограммы (протромбиновый индекс – 77%, гепариновый индекс – 118%), гипербилирубинемия уменьшилась до 36 мкмоль/л за счет прямой фракции.

Но состояние относительного улучшения и стабилизации состояния на фоне специфической терапии было кратковременным и уже на 13-14 день болезни у ребенка вновь появилась отрицательная динамика за счет присоединения и катастрофически быстрого нарастания симптомов перикардита и токсической миокардиодистрофии, НК II-B ст., (преимущественно по левожелудочковому типу). В течении 2-3 дней появилась анасарка (отеки конечностей, лица, передней брюшной стенки), асцит, увеличение количества и распространенности влажных, преимущественно мелкопузырчатых, хрипов в легких. Перкуторно отмечалось расширение верхней и левой границ сердца, аускультативно – относительная тахикардия (частота сердечных сокращений – 108 уд в 1 мин, температура –  $36,4^\circ\text{C}$ ), экстрасистолия, систолический шум на верхушке, появилась бледность кожи, акроцианоз. Эхограмма сердца показала умеренную дисплазию левого предсердия и правого желудочка со снижением насосной функции миокарда. На ЭКГ – выраженная гипоксия миокарда, умеренная тахикардия, экстрасистолия. Проводили противовоспалительную (преднизолон, наклофен), вазотропную (сердечные гликозиды, коринфар, трентал), трофическую терапию (препараты калия, витамины группы В, рибоксин) с положительным эффектом.

Состояние ребенка стойко стабилизировалось через 30 дней после начала заболевания и еще через 2 недели девочка была выписана домой. Паразиты перестали выявляться в мазках периферической крови с 18 дня болезни. Основной курс лечения приводили 4 недели, с 23.02. – назначено противорецидивное лечение на 45 дней.

#### **Заключительный диагноз**

**Основной:** тропическая малярия (*Plasmodium falciparum*), тяжелое течение.

**Осложнения:** острая печеночно-почечная недостаточность, ДВС-синдром, острая дыхательная недостаточность III ст., острая сердечно-сосудистая недостаточность НК II-B ст., нефрит, миокардит, двусторонняя пневмония, респираторный дистресс-синдром легких, постгипоксическая энцефалопатия, гемолитическая анемия.

Анализ данного клинического случая позволяет выделить некоторые особенности заболевания у ребенка:

- Заболевание возникло у не иммунного к данной инфекции ребенка, что обусловило значительную паразитемию и тяжесть клинических проявлений.
- Отсутствие регулярности приступов лихорадки (через 48 часов), что не характерно для классического течения малярии.
- Отсутствие судорожного статуса на фоне эпизодов гипертермии, преобладание общемозговых нарушений сознания (сопор).
- В остром периоде заболевания-преобладание тяжелой гемолитической анемии III ст., которая, в свою очередь, обусловила возникновение гепатаргии.
- Преобладание в клинике ДВС-синдрома с нарушением и коагуляционного и тромбоцитарного звеньев гемостаза.

- Нефротический синдром характеризовался гемоглобинурией (отражает внезапный и массивный гемолиз эритроцитов), протеинурией, цилиндрурией, но протекал на фоне сохраненного диуреза и не привел к почечному блоку. Явления азотемии носили метаболический характер.

- Очень редким поражением тропической малярии у детей является поражение сердца. У ребенка кардиопатия возникла на 14 день болезни на фоне специфической терапии после кратковременного улучшения состояния. Особенность поражения сердца позволяет предположить иммунный и дистрофический характер его возникновения, что и подтвердилось положительным эффектом от противовоспалительной, кардиотрофической и вазотропной терапии.

В установлении ошибочного первичного диагноза при поступлении сыграл роль недостаточно собранный эпидемиологический анамнез, что едва не стоило жизни юному пациенту. В связи с этим хочется напомнить рекомендации корифеев медицинской науки (академик М.С. Маслов), что в процессе правильного установления диагноза 80% информации отводится тщательному сбору анамнеза болезни. Нельзя также не отметить и фактора исключительно редкой встречаемости данного заболевания среди детей нашего региона. В то же время вполне логичным являются мысли врачей в построении дифференциально-диагностического алгоритма заболевания: начальные симптомы (безжелтушный период в течении 3 дней, высокая лихорадка, желтуха, мышечные боли, гепатолиенальный синдром, азотемия, ДВС-синдром) позволяли предположить лептоспироз, но отсутствие специфического для лептоспироза эпиданамнеза, олигурии, наличие прогрессирующей анемии и кардита свидетельствуют против данного заболевания.

**Справка.** Малярия представляет собой результат инвазии в эритроциты любого из четырех известных видов простейших рода *Plasmodium*. Она характеризуется повышением температуры тела, часто интермитирующего типа, анемией и спленомегалией. Несмотря на проводимую во всем мире кампанию по искоренению малярии путем прерывания цикла развития плазмодия на этапе промежуточного хозяина (комара), она остается важнейшей проблемой здравоохранения в странах жаркого климата. Кроме того, ее нередко завозят в страны умеренного климата. Наиболее опасной разновидностью заболевания является малярия, вызываемая *P.Falciparum*, которую раньше называли тропической или злокачественной трехдневной.

Она сопровождается разнообразными острыми проявлениями и может закончиться летально в течение нескольких дней. При благоприятном исходе эта форма малярии не возобновляется после проведенного лечения. При тропической малярии бесполой цикл размножения в результате которого образуются новые поколения мерозоидов, инвазирующих эритроциты, продолжается 48 часов. Особенностью данного заболевания является то, что созревание мерозоидов в печени, высвобождение их в кровотоки и проникновение в эритроциты не всегда проходит одновременно. Некоторые группы паразитов могут начинать цикл своего развития и заканчивать его раньше или позже других. В связи с этим при 3-дневной малярии приступы могут повторяться не через день, а ежедневно, что нарушает классическое течение заболевания. Плазмодии инфицируют эритроциты независимо от их возраста, что определяет злокачественность течения заболевания. Тропическая малярия отмечается не только злокачественным течением, но и многообразием клинических проявлений. Причиной этого является образование тромбов из эритроцитов, инфицированных плазмодиями. Локализация и распространенность сосудистых поражений определяет избирательность клинических симптомов заболевания. Наиболее часто поражаются легкие (пневмония), мозг (энцефалит), кишечник (энтерит), сердце (кардит). Дети, впервые столкнувшиеся с этой инфекцией, не обладающие иммунитетом к ней, переносят заболевание в более тяжелой форме.

## ГЛАВА 5 ЗАКЛЮЧЕНИЕ

При завершении чтения книги «Трудный диагноз» испытываешь сложное чувство. Собранные вместе клинические случаи, закончившиеся смертью детей, оставляют тяжелый осадок. При чтении некоторых из них возникает чувство возмущения, досады, желание негативно высказаться, даже кричать. Но успокоившись, вспоминаешь библейское изречение «Не судите. Да не судимы будете». И действительно, ведь у каждого врача с 10-30-летним стажем работы в закуулках памяти наверняка есть клинические случаи, в которых он действовал не лучшим образом, но о которых он предпочитает молчать. И это не обязательно должны быть слабые или нерешительные врачи. Как раз наоборот, нередко неудачи подстерегают именно творческих, думающих докторов, не

останавливающихся на достигнутом, а стремящихся пойти дальше, познать глубже суть проблемы. Об этом замечательно сказал наш выдающийся соотечественник академик Н.Амосов описывая свои переживания в книге «Мысли и сердце»: «Смотришь – умирает все меньше и меньше. Уже думаешь – достиг! Начинаешь оперировать больных потяжелее – и тут тебя – раз! раз! Лежишь потом мордой в грязи»

Однако возникает извечный вопрос «Что делать?». Ведь очевидно, что и с общечеловеческих, и медицинских позиций такое положение дел в отношении детской смертности является ненормальным. Сейчас в Украине до 5 лет не доживают почти 20 из каждой тысячи младенцев, родившихся живыми, в то время как в Японии, Финляндии – только 5 (В.М.Понаморенко, 2003). И проблема не только в том, что дети являются наиболее уязвимым звеном общества и нуждаются в поддержке и защите. Главное заключается в том, что состояние детской смертности, особенно в условиях снижающейся рождаемости, ставит вопрос о выживаемости целых народов, в том числе и в Украине. Так естественный прирост населения в Украине остается низким и занимает последнее место среди государств Европы (The European Health Report, 2002). Здесь следует подчеркнуть, что за последние годы Правительство Украины последовательно и постепенно проводит работу по улучшению оказания медицинской помощи детям. Об этом свидетельствует ряд законодательных и нормативно-правовых актов, принятых на протяжении последних лет, в том числе Закон Украины «Об охране детства».

Одним из путей решения вопроса по снижению детской смертности, активно разрабатываемого в мире, в том числе и в Украине, является правовой, предусматривающий наказание медицинских работников в случае неблагоприятного исхода лечения пациента. Об этом, прежде всего, свидетельствуют тот факт, что в раздел 11 действующего Уголовного кодекса Украины (2001) включено не менее 20 статей, которые могут быть применены к медицинским работникам в связи с их профессиональной деятельностью, и последние могут быть наказаны в уголовном порядке.

Но, как известно, одностороннее «закручивание гаек» никогда не приносило успеха. Вместе с тем, не отрицая необходимости правовой разработки этой стороны деятельности медицинских работников, следует подчеркнуть и необходимость подготовки положений, защищающих врача от наказания при неблагоприятном исходе лечения, обусловленном недостаточным развитием науки, отсутствием конкретных научных знаний и технологий, недобросовестностью выполнения больным назначений врача и т.д. Но это долгий путь, требующий времени и принятия решений на государственном уровне.

Есть более короткий путь повышения эффективности работы медицинских работников. Он заключается в том, чтобы каждый посмотрел на себя и ответил, - соответствует ли он своему предназначению или нет? Выполняет он те простые медицинские заповеди, которые прошли испытания веками? Одной из таких заповедей является «Не навреди». Она особенно актуальна в настоящее время, когда обилие фармацевтических средств захлестнуло рынок лекарств, а коммерциализация лечебного процесса и научных исследований достигла апогея. Достаточно сказать, что во многих городах существует практика, когда врачи получают конкретный процент от дохода аптек и фирм, продавая больным конкретные лекарства. Но чтобы не навредить при этом, врачу надо хорошо ориентироваться в океане препаратов, точно знать механизм их действия и показания к назначению.

Другим важным положением является систематическое совершенствование своего профессионального мастерства. Если сам врач постоянно не повышает свой уровень, не читает медицинскую литературу, отлынивает от подготовки научных докладов, то никакие курсы повышения квалификации не спасут его от ошибок в работе. Это особенно актуально в настоящее время, когда за последние 20 лет появилось 30 новых болезней (ВИЧ, САРС и др.), когда активизировались возбудители ранее известных заболеваний (герпесвирусы, хламидии, гепатиты В,С,Д, токсоплазмы и др.), во многом определяющие заболеваемость инфекционную в Украине. Вместе с тем очевидно, что без ясного представления о клинических проявлениях болезней, вызываемых этими возбудителями, трудно надеяться на успех лечения.

И, конечно, необходимо, чтобы врач знал особенности организма ребенка, этапы его развития, особенности течения тех или иных болезней. Каждый врач должен в совершенстве знать возможности защитных сил организма ребенка, активно использовать анатомо-физиологические возможности организма, приспособленные самой природой к выживанию, росту и развитию.

Примером того, что уже новорожденный ребенок не только приспособлен к выживанию, но и способен к решению задач, стоящих перед организмом, может служить так называемое



«несовершенство» обменных процессов у детей, в том числе водно-солевого и электролитного обменов, высокая гидрофильность тканей. Но возникает вопрос, как удастся ребенку решить «сверхзадачу» данного периода жизни – достигнуть 300%-ной прибавки массы к 1 году жизни? **Может быть, особенности этого возраста не недостаток, а утонченное совершенство.** Но, с другой стороны, этот совершеннейший механизм очень хрупок, легко раним, его легко разрушить. Он чутко реагирует на безграмотные или грубые изменения и действия, касающиеся температурного режима, регулярного или нерегулярного подвоза питательных веществ, к недостатку кислорода и т. д. Вместе с тем организм не остается беззащитным перед пирексией, его не пугает возможность возникновения вирусных и бактериальных инфекций. Вероятно, это обусловлено тем, что новорожденный ребенок имеет достаточную защиту как в виде неспецифических, так и специфических факторов иммунитета.

Таким образом, даже эти краткие данные свидетельствуют о том, что имеющиеся представления о якобы полной иммунологической незрелости здоровых доношенных детей, несовершенстве у них обменных процессов не подтверждаются. У ребенка уже при рождении имеются все основные факторы неспецифической резистентности и возможность специфической защиты. А характер и интенсивность белкового, жирового и водно-электролитного обменов способны не только обеспечить рост и развитие, но и защиту от патогенных инфекционных факторов. И, даже незрелость и быстрая истощаемость этих механизмов защиты, не позволяет рассматривать организм ребенка как абсолютно неприспособленный к борьбе с инфекционными заболеваниями.

В завершении хотелось бы еще раз высказать мысль о том, что какие-бы лекарства, приборы, новые технологии не создавались учеными, центральной фигурой в лечебном процессе всегда будет врач с ясным разумом и горячим сердцем, а также больной ребенок, которого природа снабдила всем необходимым для выживания. И если нельзя полностью ликвидировать детскую смертность, то уменьшить ее до минимума – посильная задача для нашего здравоохранения.

#### Основная литература

1. Амосов Н.М. Мысли и сердце. - К.: Радянський письменник, 1965, - 226 с.
2. Андрейчин М.А., Копча В.С. Епідеміологія: Підручник. - Тернопіль: Укрмедкнига, 200. - 382 с.
3. Андрейчин М.А., Ивахив О.Л. Бактериальные диареи. - Киев: Здоровье, 1998. - 412 с.
4. Андрейчин М.А., Козько В.М., Копча В.С. Шигеллез. - Тернопіль: Укрмедкнига, 2002. - 362 с.
5. (Aries Ph.) Арьес Ф. (1999) Ребенок и семейная жизнь при старом порядке. Екатеринбург. Изд. Уральского университета.
6. (Aries Ph.) Арьес Ф. (1992) Человек перед лицом смерти, М.: Прогресс-Академия.
7. Баркаган З.С. Геморрагические заболевания и синдромы. М. Медицина, 1998г.
8. Белебзев Г.И., Крамарев С.А., Георгиянц М.А., Корсунов В.А. Клиника, диагностика и интенсивная терапия тяжелых форм менингококковой инфекции: Метод. Рекомендации. - Харьков. - 2001. - 23с.
9. Белоусов Ю.В. Гастроэнтерология детского возраста. - Харьков: Консум, 2000. - 528 с.: ил.
10. Бережной В. В., Мощич П.С., Марушко Ю.В. Затяжное, рецидивирующее и хроническое течение стафилококковой инфекции у детей. - К.: Здоровье, 1990. - 192 с.
11. Бережной В.В. Ершова И.Б., Кунегина Е.Н. Острые респираторные вирусные заболевания у детей и подростков. - Киев-Луганск: 2003г. - 150 с.
12. Бобровицкая А.И., Герасименко А.И. Сальмонеллезная инфекция у детей. - изд. 2-е, перераб. И доп. - Донецк, 2001. - 307 с.
13. Бобровицкая А.И., Федоров Э.И., Крамарев С.А. Псевдотуберкулез у детей. - Донецк, 1999. - 119 с.
14. Богадельников И.В. Дифференциальная диагностика основных инфекционных заболеваний, протекающих с экзантемами. - Симферополь, 1998. - 85 с.
15. Богадельников И.В., Горишняк Л.Х., Иващенко А.С. и др. Клиника и дифференциальный диагноз нервной системы при инфекционных заболеваниях у детей. - Симферополь, 2000. - 142 с.221 с.
16. Богадельников И.В. Дифференциальный диагноз важнейших инфекционных болезней у детей. - изд.3. - Симферополь: 2002. - 520с.
17. Возианова Ж.И. Инфекционные и паразитарные болезни: В 3 т. - Киев.: Здоровье, 2000. - Т. 1. - 904 с.

18. Вербенко Н.В.(1990) Этология поведения в родах. В кн.: Основы анализа поведения человека. ВНИИМИ, 3567.
19. Веремьева Р. Е. Дисбактериоз кишечника и его коррекция при соматических заболеваниях. - Симферополь, 1999. - 70с.
20. ВИЧ-инфекция в перинатологии /Под ред. В.Н. Запорожана, Н.Л. Аряева. К.: Здоровье, 2000. - 187 с.
21. Гильбурд О.А. (1998) Внутри- и межсистемные трансляции шизотипии у обских угров. Таврический Журнал Психиатрии, 2, 2-3, 32-36.
22. Гранитов В.М. Хламидиозы. Москва: Медицинская книга, Н. Новгород: Издательство НГМА, 2000. 192 с.
23. Дерягина М.А.(1990)Стресс у приматов. В кн.: А.Н. Корнетов, В.П. Самохвалов, А.А. Коробов. Этология в психиатрии. Киев. Здоровье.
24. Дифтерія / Мостюк А.І., Марієвський В.Ф., Прокопів О.В. - Львів: Світ, 1996. - 208 с.
25. Инфекционные болезни: Турьянов М.Х., Царегородцев А.Д., Лобзин Ю.В. - М.: Гэотар Медицина, 1998. - 320 с.
26. Инфекционные болезни у детей: Учебник для педиатрических факультетов медицинских вузов /Под ред. Проф. В.Н. Тимченко и проф. Л.В. Быстровой. - СПб.: СпецЛит, 2001. - 560 с.
27. Инфекционные болезни. Руководство для врачей /Под ред. В.И. Покровского. - М.: Медицина, 1996. - 520 с.
28. Інфекційні хвороби у дітей (Клінічні лекції) /За ред. С.О. Крамарева - К.: МОРІОН, 2003. - 480 с.
29. Казанцев А.П., Матковский В.С. Справочник врача-инфекциониста. М.: Медицина, 1996. - 237 с.
30. Кириленко В.А. ВИЧ-СПИД у детей. - Учебно-методическое пособие. - Винница: ВГМУ. 1998. - 28 с.
31. Кириленко В.А. Марлярия у детей: Лекция для студентов. - Винница. - 2003. - 27.
32. Коршунов М.Ф. Дифтерия. - Издательство Воронежского университета, 1995. - 176с.
33. Ленюшкин А.И. Проктология детского возраста. М. "Медицина", - 1976 г. - 398с.
34. Менингиты у детей //Под ред. Проф. И.В. Богдельникова и проф. М.В. Лободы: Симферополь-Киев. - 2002. - 448 с.
35. Нисевич Н.И., Учайкин В.Ф. Инфекционные болезни у детей. Учебник для медицинских вузов. - М.: Медицина, 1990. - 624 с.
36. Патологическая анатомия болезней плода и ребенка. Руководство для врачей в 2 т. Под ред. Т.Е. Ивановской, Л.В. Леоновой. - 2-е изд., перераб. и доп. - М.: Медицина, 1989, 384 с.
37. Педиатрия. Руководство. Инфекционные заболевания /Под ред. Р.Е. Бермана, В.К. Вогана. - М.: Медицина, 1987. - 632 с.
38. Полиомиелит / Чудная Л.М., Тришкова Л.А. - К.: Здоров'я, 1987. - 104 с.
39. Поражения нервной системы при инфекционных заболеваниях у детей - под ред. проф. И.В. Богдельникова и проф. А.В. Кубышкина - "Крым-Фарм-Трейддинг", Симферополь, 2004г. - 655с.
40. Протейная инфекция / И.Г. Лукач, С.И. Бидненко, Е.П. Бернасовская и др. - К.: Здоровье, 1985. - 104 с.
41. Руководство по инфекционным болезням. Под редакцией Лобзина Ю. В., Казанцева А.А. - М.: Медицина. - 1996.
42. Самохвалов В.П. (1994) История души и эволюция помешательства, Сургут: Северный Дом.
43. Соринсон С. Н. Вирусные гепатиты. Изд. Теза, Санкт-Петербург, 1998. - 331 с.
44. Справочник по инфекционным заболеваниям у детей (второе издание, переработанное и дополненное) / Под редакцией проф. Брюхановой Л. К. и доц. Калугина. - Самара. Перспектива. 1998. - 208 с.
45. Справочник по дифференциальной диагностике инфекционных болезней /Под ред. А.Ф. Фролова, Б.Л. Угрюмова, Е.К. Тринус. - К.: Здоров'я, 1983. - 216 с.
46. (Thoma H., Kachele H.) Томэ Х., Кэхеле Х., (1996) Современный психоанализ, Т. 1. Теория, М.: Прогресс-Литера.
47. Титов М.Б., Луцик Б.Д. Гнойные менингиты. - К.: Здоровья, 1990. - 160 с.
48. Шувалова Е.П. Инфекционные болезни. - М.: Медицина, 1995. - 652 с.
49. Учайкин В.Ф. Руководство по инфекционным болезням у детей. - ГЭОТАР. Медицина, 1998. - 809 с.

50. Bowlby J. (1958). The nature of the child's tie to his mother. Intern. J. Psycho-Analysis, 39, 350-373.
51. Bowlby J. (1969) Attachment and loss. Attachment 1. The Int. Psycho-Analytical Library, 79, M.Masud, R. Khan (Eds.), London: Hogarth Press.
52. Schiefenhovel W., Uher J., Krell R. (1993) Im Spiegel der Anderen. Munchen: Realis Verlage.
53. Eibl-Eibesfeldt I.(1989) Human Ethology, New York: Aldine de Gruyter.
54. Tylor E.B. (1871) Primitive Culture, London.

Учебно-методическое пособие

**ТРУДНЫЙ ДИАГНОЗ (МЕРТВЫЕ УЧАТ ЖИВЫХ)**  
для врачей и студентов

Под редакцией проф. И.В. Богадельникова,  
проф. В.Л. Зубарева, проф. А.В. Кубышкина

Издательский дом "ФОКС РИЧ"  
г. Симферополь, ул. Пушкина, 16