

А.Л. ЗАПЛАТНИКОВ, д.м.н., профессор, Ю.А. ДМИТРИЕВА, к.м.н., О.А. КУЗНЕЦОВА, А.С. ВОРОБЬЕВА
Российская медицинская академия последиипломного образования Минздрава России, Москва

ЗАДЕРЖКА ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ У РЕБЕНКА НА ФОНЕ ЭЛЕКТРОЛИТНЫХ НАРУШЕНИЙ

Девочка А. госпитализирована в педиатрическое отделение в возрасте 1 года 11 мес. с жалобами на задержку физического развития, снижение аппетита.

Антропометрические данные на момент поступления соответствовали патологическому дефициту роста и массы тела ребенка по возрасту (рост 78 см (-2,21 SD), масса тела 8000 г (-2,95SD)).

Из анамнеза стало известно, что девочка от молодых здоровых родителей, азербайджанцев по национальности. Беременность первая, протекавшая с легким токсикозом в 1-м триместре; роды срочные, оперативные (анатомически узкий таз). Вес при рождении 2750 г, рост 48 см. С рождения до 6 мес. на грудном вскармливании, прикорм введен по возрасту. Развитие ребенка в первом полугодии, со слов родителей, без особенностей. Аллергологический и генеалогический анамнез не отягощены.

С 6 мес. родители обращают внимание на эпизоды выраженной вялости и резкого снижения аппетита у ребенка, возникающие преимущественно в период жаркой погоды. Длительность эпизодов от нескольких дней до 1,5–2 нед., на этом фоне у девочки отмечалась потеря в весе, что негативно сказывалось на общей динамике физического развития. Данные эпизоды, со слов родителей, проходили самостоятельно при выпаивании ребенка и улучшении погодных условий.

В возрасте 11 мес. девочка перенесла эпизод острого пиелонефрита, в связи с чем была госпитализирована. В ходе обследования, наряду с характерными воспалительными маркерами, соответствующими течению инфекции мочевой системы, обращали на себя внимание гипокалиемия (K^+ 2,8–3,1 ммоль/л), гипонатриемия (115–128 ммоль/л) и метаболический алкалоз (рН 7,53–7,61, BE 6,6–8,3). На фоне проведенной антибактериальной и инфузионной терапии инфекционный процесс был купирован, электролитные нарушения и изменения КЩС устранены. После выписки из стационара в течение года родители ребенка к врачам не обращались, рецидивов инфекции мочевой системы не отмечалось. Эпизоды вялости и снижения аппетита продолжали наблю-

даться, приводя к прогрессированию нарушений физического развития ребенка.

При осмотре в возрасте 1 года 11 мес. состояние ребенка расценено как удовлетворительное. Девочка достаточно активна, контактна. Кожные покровы и видимые слизистые чистые. При физикальном осмотре патологии со стороны сердечно-сосудистой и пищеварительной системы не выявлено. Физиологические отправления в норме (рис.).

Клинический анализ крови и мочи, копрограмма – без патологических изменений. В биохимическом анализе крови показатели общего белка, альбумина, трансаминаз, билирубина, мочевины, креатинина и липидный профиль – в пределах нормы. Исследование уровня электролитов и КЩС продемонстрировало наличие у ребенка гипокалиемического гипохлоремического алкалоза (рН 7,41–7,55, BE 6,5–10,2, K^+ 2,65–3,1 ммоль/л, Cl^- 80–89 ммоль/л, Na^+ 127–132 ммоль/л). Ультразвуковое исследование органов брюшной полости без патологии; при исследовании почек выявлено повышение эхогенности паренхимы в корковом слое при сохранной дифференцировке и нормальном кровотоке.

Симметричная задержка физического развития потребовала исключения в ходе обследования синдромальной патологии и эндокринопатий. Девочка консультирована генетиком, данных за наличие генетических заболеваний, являющихся причиной отставания в физическом развитии, не получено. На основании исследования гормонального профиля исключена патология эндокринной системы.

В ходе обследования в спектр дифференциальной диагностики были включены заболевания, проявляющиеся синдромами мальабсорбции и мальдигестии. Проведена серологическая диагностика целиакии – уровень антител к тканевой трансглутаминазе IgA в пределах нормы. С целью исключения экзокринной недостаточности поджелудочной железы определен уровень панкреатической эластазы – 330 мкг/л (при норме > 200).

Для исключения патологии со стороны верхних отделов желудочно-кишечного тракта проведена эндоско-



пическая диагностика – патологических изменений со стороны слизистой пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки не выявлено; морфологическое исследование биоптатов слизистой тонкой кишки продемонстрировало ее нормальную структуру.

На основании нормального уровня фекального кальпротектина исключены воспалительные заболевания кишечника; ввиду отсутствия у ребенка болевого абдоминального синдрома и патологического стула, от проведения колоноскопии решено было воздержаться.



С учетом анамнестических данных, динамики физического развития, результатов проведенных исследований и выявленных электролитных нарушений о каком заболевании необходимо думать в данном случае? Какие дополнительные исследования необходимо провести для установления окончательного диагноза?



Гипоэлектролитемия, выявленная у ребенка (K^+ 2,65–3,1 ммоль/л, Cl^- 80–89 ммоль/л, Na^+ 127–132 ммоль/л), является следствием потери электролитов, которая может осуществляться через кишечник, почки или потовые железы. Потеря электролитов через кишечник с развитием гипо K^+ гипо Cl^- алкалоза наблюдается у пациентов с врожденной хлоридной диареей. Эти пациенты имеют характерные особенности перинатального анамнеза (течение беременности на фоне многоводия, преждевременные роды) и стойкую водянистую диарею с рождения, которая, в отсутствие адекватной заместительной терапии, быстро приводит к тяжелой дегидратации и гибели ребенка в первые дни жизни. Ранний анамнез девочки в сочетании с нормальным характером стула позволили не включать данное заболевание в спектр дифференциальной диагностики.

Снижение реабсорбции хлоридов и натрия в восходящем отделе петли Генле, сопровождающееся повышением секреции калия в дистальных извитых канальцах, также является возможной причиной гипоэлектролитемии в составе синдрома Барттера. Наряду с гипокалиемическим алкалозом, для пациентов характерно раннее развитие полиурии, часто приводящей к дегидратации пациентов, мышечной гипотонии, артериальной гипотензии. Полиурия часто стартует внутриутробно, приводя к многоводию и преждевременным родам. Несмотря на отсутствие соответствующих данных перинатального анамнеза и клинических проявлений, в ходе обследования девочки было проведено исследование содержания электролитов в моче (табл.).

Таблица. Уровень электролитов в моче

K^+	Na^+	Cl^-
4,68 ммоль/л	3,34 ммоль/л	9 ммоль/л
↓↓	↓↓	↓↓↓

Резкое снижение экскреции электролитов с мочой позволили исключить синдром Барттера как причину гипоэлектролитемии и рассмотреть третий возможный вариант развития подобных электролитных нарушений.

Потеря электролитов с потом с развитием стойкого гипокалиемического гипохлоремического алкалоза является одним из проявлений **муковисцидоза** у детей раннего возраста. В основе патогенеза муковисцидоза лежит мутация гена белка трансмембранного регулятора проводимости (МВТР), который локализуется в апикальной части мембраны эпителиальных клеток, выстилающих выводные протоки желез внешней секреции, включая потовые. Нерегулируемая потеря ионов хлора и натрия с потом приводит к нарушению водно-электролитного баланса в организме, клиническими проявлениями которого являются слабость, вялость, снижение аппетита, вплоть до полного отказа от еды, дегидратация. Ухудшение состояния пациентов часто наблюдается в условиях жаркого климата или при сопутствующих заболеваниях, сопровождающихся повышением температуры, при этом особенно подвержены развитию метаболических нарушений дети раннего возраста в связи с несовершенством регуляции водно-солевого обмена. Стойкая гипоэлектролитемия и метаболический алкалоз являются одним из факторов, определяющих задержку физического развития детей с муковисцидозом даже в отсутствие поражения легких и желудочно-кишечного тракта.

С учетом подозрения на муковисцидоз девочке была проведена потовая проба, выявившая существенное повышение хлоридов пода (93 ммоль/л), что позволило верифицировать диагноз и направить ребенка для дальнейшего наблюдения к специалистам. Тактика ведения таких пациентов включает коррекцию рациона питания с увеличением белкового компонента (в частности, за счет включения в рацион специализированных смесей), обязательное подсаливание пищи и продуктов прикорма, особенно в жаркое время года, достаточный питьевой режим. С учетом нормального уровня панкреатической эластазы заместительная терапия панкреатическими ферментами в данном случае не показана. Динамическое наблюдение включает контроль уровня электролитов крови и мочи (резкое снижение экскреции электролитов может свидетельствовать о субкомпенсации даже при отсутствии гипоэлектролитемии), а также регулярное обследование с целью раннего выявления поражения легких и желудочно-кишечного тракта.



1. Основной патогенетический механизм внепеченочного холестаза у детей:
 - а) нарушение образования желчных кислот
 - б) задержка выделения желчных кислот
 - в) обструкция протоков, аномалия развития
 - г) образование желчных тромбов
 - д) сгущение желчи
2. Основная причина внепеченочного холестаза у детей до года – это:
 - а) фетальный гепатит
 - б) дискинезия желчных протоков
 - в) длительное парентеральное питание
 - г) синдром сгущения желчи
 - д) обменные заболевания
3. Для внутрипеченочного холестаза характерно:
 - а) атрезия внепеченочных желчных протоков
 - б) киста общего желчного протока
 - в) желчекаменная болезнь
 - г) обменные нарушения
 - д) врожденный стеноз общего желчного протока
4. Для синдрома холестаза характерно:
 - а) повышение гаммаглутамилтранспептидазы
 - б) повышение уровня глюкозы в крови
 - в) повышение уровня непрямого билирубина
 - г) повышение холестерина
 - д) увеличение панкреатической липазы
5. Для синдрома Жильбера характерны изменения в биохимическом анализе крови:
 - а) повышение непрямой фракции билирубина
 - б) повышение АЛТ
 - в) повышение прямой фракции билирубина
 - г) повышение холестерина
 - д) снижение уровня общего белка
6. Для синдрома Жильбера характерно:
 - а) гепатомегалия
 - б) положительные пузырьные симптомы
 - в) иктеричность склер
 - г) спленомегалия
 - д) кожный зуд
7. Ранним манифестирующим признаком первичного билиарного цирроза является:
 - а) асцит
 - б) кожный зуд
 - в) варикозное расширение вен пищевода
 - г) желтуха
 - д) спленомегалия
8. Наличие митохондриальных антител характерно для:
 - а) острого гепатита А
 - б) первичного билиарного цирроза
 - в) жирового гепатоза
 - г) болезни Вильсона – Коновалова
 - д) острого гепатита В
9. Наиболее чувствительный метод исследования для определения панкреатической недостаточности:
 - а) копрология
 - б) фекальная эластаза-1
 - в) УЗИ брюшной полости
 - г) биохимическое исследование крови
 - д) рН-метрия
10. Противопоказанием к назначению ферментных препаратов является:
 - а) диарея
 - б) аллергия к продуктам из свинины, говядины
 - в) непереносимость глютена
 - г) запор
 - д) хронический панкреатит
11. У ребенка 10 лет с периодическими кровянистыми испражнениями в течение длительного времени, изменениями в копрограмме в виде большого количества слизи, лейкоцитов при колоноскопии выявлено диффузное поверхностное симметричное воспаление толстой кишки и крипт-абсцессы при морфологическом исследовании биоптата. Представленные данные свидетельствуют в пользу диагноза:
 - а) болезнь Крона
 - б) неспецифический язвенный колит
 - в) проктосигмоидит
 - г) синдром раздраженного кишечника
 - д) эозинофильный колит
12. Характерным морфологическим признаком болезни Крона является:
 - а) крипт-абсцессы
 - б) гранулемы
 - в) инфильтрация слизистой эозинофилами и тучными клетками
 - г) поверхностные язвы
 - д) лимфоидная инфильтрация слизистой
13. Синбиотики – это препараты, в состав которых входят:
 - а) бифидобактерии и лактобактерии
 - б) несколько штаммов бифидобактерий
 - в) пребиотики
 - г) пробиотики
 - д) пребиотик и пробиотик
14. Подростку при синдроме избыточного бактериального роста в тонкой кишке целесообразно назначить антибактериальный препарат:
 - а) левомицетин
 - б) рифаксимин
 - в) азитромицин
 - г) амоксициллин
 - д) цефазолин
15. Антибиотики, применение которых часто сопровождается развитием псевдомембранозного энтероколита, это:
 - а) метронидазол
 - б) рифампицин
 - в) хинолоны
 - г) цефалоспорины
 - д) аминогликозиды
16. Диарея при приеме макролидов обусловлена:
 - а) усилением моторной функции кишечника
 - б) токсическим воздействием на слизистую оболочку желудочно-кишечного тракта
 - в) угнетением облигатной микрофлоры
 - г) неконтролируемым ростом условно-патогенной микрофлоры
 - д) нарушением трофической функции слизистой оболочки ЖКТ
17. Возбудителем псевдомембранозного колита является:
 - а) клостридии
 - б) золотистый стафилококк
 - в) кишечная палочка
 - г) протей
 - д) дрожжеподобные грибы
18. К базисной терапии язвенного колита относятся:
 - а) антибактериальные препараты
 - б) сорбенты
 - в) препараты месалазина
 - г) панкреатические ферменты
 - д) препараты интерферона

Тестовые задания по теме.

1. ПРИРОСТ ЗА ПЕРВЫЙ ГОД ЖИЗНИ У ЗДОРОВОГО РЕБЕНКА:

- а) 10–15 см
- б) 16–19 см
- в) 20–23 см
- г) 24–26 см

2. ПРИРОСТ ЗА ВТОРОЙ ГОД ЖИЗНИ У ЗДОРОВОГО РЕБЕНКА:

- а) 4–5 см
- б) 6–8 см
- в) 10–11 см
- г) 12–13 см

3. ПРИРОСТ ЗА ТРЕТИЙ ГОД ЖИЗНИ У ЗДОРОВОГО РЕБЕНКА:

- а) 4–5 см
- б) 6–8 см
- в) 10–11 см
- г) 12–13 см

4. НИЗКОРОСЛОСТЬ У РЕБЕНКА ДИАГНОСТИРУЕТСЯ ЕСЛИ РОСТ:

- а) ниже 3 перцентили
- б) в интервале 3–10 перцентиль
- в) соответствует 10 перцентили
- г) в интервале 10–25 перцентиль

5. СОЦИАЛЬНО ПРИЕМЛЕМЫЙ ПОКАЗАТЕЛЬ РОСТА ДЛЯ МУЖЧИН:

- а) 150–154 см
- б) 155–160 см
- в) 161–164 см
- г) 165–170 см

6. СОЦИАЛЬНО ПРИЕМЛЕМЫЙ ПОКАЗАТЕЛЬ РОСТА ДЛЯ ЖЕНЩИН:

- а) 150–154 см
- б) 155–160 см
- в) 161–164 см
- г) 165–170 см

Клиническая задача 1.

На приеме у участкового педиатра мальчик Паша С., 10 лет. Жалобы на низкие темпы роста с раннего детского возраста (ежегодный прирост не более 3–4 см/год).

Из анамнеза: рост отца – 182 см, рост матери – 162 см. В семье низкорослых родственников нет.

При осмотре: рост 105 см, вес 19 кг. Телосложение пропорциональное. Мальчик активный, подвижный, память сохранена, обучается в общеобразовательной школе (средний балл 4,5). Кожа обычной окраски и влажности. Подкожно-жировой слой развит умеренно, распределен равномерно. Лимфатические узлы не увеличены. Щитовидная железа 0 степени (по классификации ВОЗ). Костная система – без деформаций. Акромикрия (мелкие кисти и стопы). Рост волос и ногтей не нарушен. Мышечный тонус достаточный. Тургор тканей сохранен, отеков нет. Дыхание проводится по всем полям, без хрипов. Тоны сердца отчетливые, ритмичные. ЧСС 78 в минуту, АД 110/75 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Половое развитие допубертатное.

1. ОЦЕНИТЕ ФИЗИЧЕСКОЕ РАЗВИТИЕ РЕБЕНКА И СФОРМУЛИРУЙТЕ ДИАГНОЗ.
2. ПЕРЕЧИСЛИТЕ ОСОБЕННОСТИ РОСТА РЕБЕНКА В РАЗНЫЕ ВОЗРАСТНЫЕ ПЕРИОДЫ.
3. НАЗОВИТЕ ФАКТОРЫ, ВЛИЯЮЩИЕ НА РОСТ РЕБЕНКА.
4. АЛГОРИТМ ВРАЧА-ПЕДИАТРА ПРИ УКАЗАННОЙ ПАТОЛОГИИ.
5. НАЗОВИТЕ ПРИЧИНЫ УКАЗАННОЙ ПАТОЛОГИИ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ.

Клиническая задача 2.

На консультативном приеме мальчик Гоша Т., 12 лет. Жалобы на низкие темпы роста с раннего детского возраста (ежегодный прирост не более 2–3 см/год). Рост отца – 182 см, матери – 162 см. В семье низкорослых родственников нет. Объективно: рост стоя 120 см, рост сидя 82 см, телосложение диспропорциональное, укороченные конечности (проксимальные отделы); брахицефалия, лоб нависает, уплощенное переносье; укорочены пальцы рук; варусная деформация голеней; гиперлордоз в поясничном отделе позвоночника. Интеллект сохранен.

1. КАКОЙ ДИАГНОЗ ПРЕДПОЛАГАЕТЕ У ПАЦИЕНТА?
2. РАССЧИТАЙТЕ КОЭФФИЦИЕНТ ПРОПОРЦИОНАЛЬНОСТИ («ВЕРХНИЙ СЕГМЕНТ/НИЖНИЙ СЕГМЕНТ»).
3. КАКОЕ ДОПОЛНИТЕЛЬНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ НЕОБХОДИМО ПРОВЕСТИ ЭТОМУ ПАЦИЕНТУ?
4. КАКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ ОЖИДАЕТЕ УВИДЕТЬ?
5. ЛЕЧЕНИЕ УКАЗАННОЙ ПАТОЛОГИИ.

Ответы на с. 144



Эталоны ответов к тестам

«ЗАБОЛЕВАНИЯ ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ» (с. 142)

1 - в	2 - в	3 - а	4 - а	5 - а	6 - в
7 - б	8 - б	9 - б	10 - б	11 - б	12 - б
13 - д	14 - б	15 - г	16 - а	17 - а	18 - в

Эталоны ответов к тестам

«ФИЗИЧЕСКОЕ РАЗВИТИЕ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ» (с. 143)

1 - г	2 - г	3 - б	4 - а	5 - г	6 - б
-------	-------	-------	-------	-------	-------

Эталоны ответов к задачам (с. 143)

Задача 1.

- Физическое развитие по росту низкое (рост ниже 3 центиля); ИМТ = 17,3 (между 50 и 75 центилями), дефицита и избытка веса нет. Диагноз: низкорослость.
- Особенности роста на разных этапах жизни ребенка:
 - пренатальный период: максимальные темпы роста (во втором триместре беременности увеличение длины плода 7,5 мм в день);
 - период младенчества: за первый год жизни ребенок вырастает на 24–26 см;
 - период детства: прирост за 2-й год жизни составляет 12–13 см, в третий год жизни – 6–8 см; незначительное ускорение роста в 6–8-летнем возрасте («детский ростовой скачок»); до пубертатного периода скорость роста составляет в среднем 5–5,5 см/год;
 - пубертатный период: «пубертатный ростовой скачок», темпы роста 9–12 см/год с последующим замедлением ростовых процессов до 1–2 см/год и последующим закрытием зон роста.
- Факторы, влияющие на рост: наследственные (гены, определяющие скорость роста, и гены, определяющие конечный рост; нормальный хромосомный набор); эндокринные (нормальная функция желез внутренней секреции); соматическое здоровье (отсутствие хронических заболеваний сопровождающихся гипоксией, интоксикацией, нарушениями всасывания, метаболическими расстройствами); факторы внешней среды (спокойная психологическая атмосфера в доме; питание, богатое белками, кальцием, йодом, витаминами; адекватная возрасту физическая активность; инсоляция; достаточный сон).
- Алгоритм педиатра при низкорослости у детей:
 - Выяснение анамнеза:
 - перинатальные факторы риска (гипоксическое и травматическое повреждение ЦНС и гипоталамо-гипофизарной области);
 - особенности неонатального периода (затяжная желтуха, гипогликемии);
 - масса и длина тела при рождении;
 - показатели физического развития и скорость в разные периоды жизни ребенка;
 - сроки прорезывания и смены молочных зубов, за-

крытие родничков (задержка относительно возрастной нормы);

- рост и особенности полового развития у родственников первой линии родства).

■ Антропометрические измерения: рост стоя (расчет SDS роста), рост сидя (определение коэффициента пропорциональности телосложения), объем размаха рук и окружность головы (оценка пропорциональности телосложения), вес (оценка гармоничности телосложения).

■ Определение целевого (прогнозируемого) роста.

■ Физикальный осмотр: клинические симптомы соматических заболеваний и патологии костной системы; признаки нарушения работы эндокринных желез (ожирение, стрии, гирсутизм, сухость, пигментация, нарушения полового развития, выраженная низкорослость и др.); стигмы дисэмбриогенеза; неврологическая симптоматика; оценка полового созревания.

■ Рентгенологические исследования: боковая краниография (визуализация турецкого седла, выявление признаков внутрочерепной гипертензии и патологических изменений); рентгенография кисти с лучезапястным суставом (определение костного возраста).

■ Лабораторные и инструментальные методы исследования, подтверждающие или исключающие соматическую патологию (клинический анализ крови, общий анализ мочи, антитела к глиадину и т. д.).

■ Консультация генетика (исключение или подтверждение наследственных заболеваний и генетических синдромов, сопровождающихся низкорослостью).

■ Консультация ортопеда (при диспропорциональном телосложении и подозрении на скелетную дисплазию).

■ Консультация эндокринолога (все дети с ростом ниже 3 центиля и/или скоростью роста менее 4–5 см/год).

5. Причины низкорослости у детей: эндокринные заболевания (соматотропная недостаточность, гипотиреоз, гиперкортицизм, гипогонадизм); генетические синдромы и хромосомные болезни (синдром Шерешевского – Тернера, синдром Секкеля, синдром Сильвера – Рассела и др.); патология костной системы (скелетные дисплазии); соматические заболевания (ВПС, хронические болезни легких, синдром нарушенного всасывания, заболевания почек с ХПН и др.); недостаточное поступление питательных веществ (белок, кальций, йод и др.); конституциональные (семейные) особенности роста; психосоциальная низкорослость; ятрогенная задержка роста (при приеме ГКС).

Задача 2.

- Скелетная дисплазия – ахондроплазия.
- Коэффициент пропорциональности = $\text{рост сидя}/(\text{рост стоя} - \text{рост сидя}) = 2,1 (\uparrow)$.
- Рентгенография пояснично-крестцового отдела позвоночника.
- Сужение расстояния между корнями дужек позвонков в каудальном направлении.
- Оперативное удлинение конечностей.

