



ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
ВЫСШЕГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ
«КУБАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

**АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ КОЖИ И
ПОДКОЖНОЙ ЖИРОВОЙ КЛЕТЧАТКИ У ДЕТЕЙ, МЕТОДЫ
ИССЛЕДОВАНИЯ И СЕМИОТИКА ПОРАЖЕНИЙ**
УЧЕБНОЕ ПОСОБИЕ



Краснодар, 2014

ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
ВЫСШЕГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ
«КУБАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

**АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ КОЖИ И ПОДКОЖНО-
ЖИРОВОЙ КЛЕТЧАТКИ У ДЕТЕЙ, МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ И
СЕМИОТИКА ПОРАЖЕНИЙ**
УЧЕБНОЕ ПОСОБИЕ

Учебное пособие для студентов III курса педиатрического факультета

Краснодар, 2014

УДК616.5-0533/.5 – 072(078.8)

ББК 55.83

А.64

Анатомо-физиологические особенности кожи и подкожно-жировой клетчатки у детей, методы исследования и семиотика поражений: учебное пособие/д.м.н., профессор В.А.Шашель, к.м.н., доцент Т.Г.Баум. – Краснодар: ГБОУ ВПО КубГМУ Минздрава России, 2014. - 189с.

Под редакцией д.м.н. профессора В.А.Шашель

Рецензенты:

Заведующая кафедрой пропедевтики детских болезней Государственного бюджетного образовательного учреждения высшего профессионального образования «Ставропольский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, доктор медицинских наук, профессор А.С. Калмыкова

Заведующая кафедрой детских болезней №2 Государственного бюджетного образовательного учреждения высшего профессионального образования «Северо-Осетинская государственная медицинская академия» Министерства здравоохранения Российской Федерации, доктор медицинских наук, профессор В.Д. Калоева

Учебное пособие посвящено одному из важнейших разделов «Пропедевтики детских болезней» анатомо-физиологическим особенностям кожи и подкожно-жировой клетчатки. В пособии доступно и широко изложены анатомо-физиологические особенности кожи, подкожно-жировой клетчатки детского организма с целью выявления и изучения основных патологических синдромов поражений кожи. Учебное пособие позволит студентам выявить взаимосвязь между кожными поражениями и изменениями других органов и систем, ведь тщательное обследование и адекватная оценка состояния кожи имеет большое значение при установлении диагноза заболевания у ребенка.

Учебное пособие соответствует рабочей программе учебной дисциплины «Пропедевтика детских болезней» по специальности 060103 ПЕДИАТРИЯ и составлена на основании ФГОС-3 ВПО по направлению подготовки 060103 ПЕДИАТРИЯ, утвержденного приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от «08» ноября 2010 г., № 1122 и учебного плана по направлению подготовки 060103 ПЕДИАТРИЯ.

Учебное пособие предназначено для студентов медицинских вузов.

Рекомендовано к изданию ЦМС
ГБОУ ВПО КубГМУ Минздрава России
протокол № 4 от 16.12.2013 г.

УМО № 491/05.05-20 от 30.12.2013

ПРЕДИСЛОВИЕ

Учебное пособие посвящено одному из важнейших разделов «Пропедевтики детских болезней» анатомо-физиологическим особенностям кожи и подкожно-жировой клетчатки, семиотике их поражений.

В пособии доступно и широко изложены анатомо-физиологические особенности кожи, подкожно-жировой клетчатки детского организма с целью выявления и изучения основных патологических синдромов поражений кожи. Учебное пособие позволит студенту не только изучить анатомо-физиологические особенности кожи и подкожной жировой клетчатки, но и освоить специфику обследования детей разного возраста, без знания которой невозможно изучение частной патологии отдельных заболеваний.

В настоящем пособии особое внимание уделено выявлению взаимосвязи между кожными поражениями и изменениями других органов и систем, выявлению основных патологических симптомов и синдромов поражений кожи и подкожной жировой клетчатки, с целью установления клинического диагноза.

В учебном пособии наглядно изложен материал рисунками, схемами и фотографиями, что облегчает использование учебника при самостоятельном освоении курса пропедевтики детских болезней. Для самоконтроля подготовки студентов к занятиям, в пособии представлены тестовые задания и даны эталоны ответов к ним.

Основной мотивацией подготовки данного пособия является повышение уровня знаний по пропедевтике кожи и подкожной жировой клетчатки, которые будут нужны на протяжении всего курса педиатрии. Надеемся, что усвоенная информация по данной теме расширит Ваши знания для профессиональной деятельности.

Учебное пособие соответствует действующей рабочей программе учебной дисциплины «Пропедевтика детских болезней» по специальности 060103 – педиатрия и составлена на

основании ФГОС-3 ВПО. Учебное пособие
предназначено к использованию в учебном процессе для студентов III
педиатрического факультета медицинских вузов. Рекомендовано к
изданию центральным методическим советом ГБОУ ВПО КубГМУ
Минздрава России протокол № 4 от 16.12.2013 г.

ОГЛАВЛЕНИЕ

| | | |
|---------|--|-----|
| | Введение | 1 |
| Глава 1 | Анатомо-физиологические особенности кожи и подкожной жировой клетчатки | 2 |
| | 1.1. Эмбриогенез кожи | 2 |
| | 1.2. Строение эпидермиса | 4 |
| | 1.3. Строение дермы | 10 |
| | 1.4. Строение подкожной жировой клетчатки | 12 |
| | 1.5. Иннервация кожи | 16 |
| | 1.6. Кровоснабжения кожи | 18 |
| | 1.7. Мышцы кожи | 19 |
| Глава 2 | Строение придатков кожи (волосы, ногти, потовые и сальные железы) | 21 |
| | 2.1. Эмбриогенез волос | 21 |
| | 2.2. Эмбриогенез ногтей | 23 |
| | 2.3. Эмбриогенез потовых желез | 24 |
| | 2.4. Эмбриогенез сальных желез | 25 |
| | 2.5. Строение слизистой оболочки рта и губ | 26 |
| Глава 3 | Функция кожи и подкожной жировой клетчатки в возрастном аспекте | 29 |
| | 3.1. Основные функции кожи и подкожной жировой клетчатки | 29 |
| Глава 4 | Методика исследования кожи и ее придатков | 35 |
| | 4.1. Осмотр кожных покровов | 35 |
| | 4.2. Морфологические элементы кожной сыпи | 40 |
| | 4.3. Первичные морфологические элементы кожных высыпаний | 41 |
| | 4.4. Вторичные морфологические элементы кожных высыпаний | 52 |
| | 4.5. Осмотр придатков кожи | 60 |
| | 4.6. Осмотр слизистых оболочек | 61 |
| | 4.7. Пальпация кожных покровов | 63 |
| Глава 5 | Методика исследования подкожной жировой клетчатки | 67 |
| | 5.1. Исследования тургора мягких тканей | 72 |
| | 5.2. Ультразвуковое исследование кожи | 72 |
| Глава 6 | Семиотика поражений кожи и подкожной жировой клетчатки | 73 |
| | 6.1. Изменение цвета кожи | 75 |
| | 6.1.1. Бледность кожи | 75 |
| | 6.1.2. Желтушное окрашивание кожи | 98 |
| | 6.1.3. Цианоз кожи | 107 |
| | 6.1.4. Гиперпигментация кожи | 117 |
| | 6.1.5. Отечность кожи | 127 |
| | 6.1.6. Сыпи при инфекционных заболеваниях | 131 |
| | 6.1.7. Сыпи при неинфекционных заболеваниях | 146 |
| Глава 7 | Изменения придатков кожи | 160 |
| | 7.1. Поражение ногтей | 160 |

| | | |
|------|-----------------------------|-----|
| 7.2. | Поражение волос | 162 |
| 7.3. | Поражение потовых желез | 165 |
| 7.4. | Поражение сальных желез | 167 |
| | Тестовый контроль | 170 |
| | Ответы на тестовый контроль | 181 |
| | Ситуационные задачи | 182 |
| | Приложение | |
| | Рекомендуемая литература | |
| | 188 | |

ВВЕДЕНИЕ

Кожа – сложный и важный орган, который играет значительную роль в жизни и здоровье ребенка. Она имеет тесную физиологическую связь с деятельностью отдельных органов и организма в целом. Тщательное обследование и адекватная оценка состояния кожи имеет большое значение при установлении диагноза заболевания у ребенка.

Учебное пособие позволит студенту не только изучить анатомо-физиологические особенности кожи и подкожной жировой клетчатки, но и освоить специфику обследования детей разного возраста, без знания которой невозможно изучение частной патологии отдельных заболеваний. В пособии особое внимание уделено выявлению основных патологических симптомов и синдромов поражений кожи и подкожной жировой клетчатки с целью установления диагноза.

На практических занятиях по курсу пропедевтики детских болезней студент должен приобрести навыки объективного исследования ребенка и уметь сформулировать заключение о его состоянии кожи, подкожно-жировой клетчатки и придатков кожи.

Ввиду того, что состояние кожи нельзя рассматривать в отрыве от изменений в организме, в пособии постарались наглядно изложить материал, снабдив его рисунками, схемами и фотографиями, что облегчает использование учебника при самостоятельном освоении курса пропедевтики детских болезней.

Надеемся, что учебное пособие поможет студентам в изучении вопросов педиатрии и полезен им в их дальнейшей практической работе.

Учебное пособие предназначено к использованию в учебном процессе для студентов III курса педиатрического факультета медицинских вузов.

ГЛАВА 1. АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ КОЖИ И ПОДКОЖНОЙ ЖИРОВОЙ КЛЕТЧАТКИ

1.1. Эмбриогенез кожи

Кожа (лат. *cutis*) - сложный орган, являющийся наружным покровом тела человека, выполняющий защитные и физиологические функции. Кожа играет значительную роль в жизни и здоровье ребенка. Она имеет тесную физиологическую связь с деятельностью отдельных органов и организма в целом, вследствие чего, и отображает патологические изменения в организме. Тщательное обследование и адекватная оценка состояния кожи имеет большое значение при установлении диагноза заболевания у ребенка.

Кожа покрывает все тело человека, а ее площадь равна 1,5 - 2 м² в зависимости от возраста, роста и пола. Вес ее без гиподермы равен 4 - 6 % от общего веса человека, с гиподермой – 16 - 18 %; в зависимости от толщины подкожной жировой клетчатки (на ягодицах и животе) этот слой может составлять более 10 см. Толщина дермы разная - от 0,5 до 5 мм и зависит от места расположения. На спине, плечах и разгибательной поверхности бедер дерма наиболее толстая, на ладонях и ступнях - 30 мкм - 1,5 мм. В области рта, носа, заднего прохода, мочеиспускательного канала и влагалища кожа переходит непосредственно в слизистые оболочки.

Вода составляет около 70-80 % от общей массы кожи. Она довольно равномерно распространяется по клеткам и межклеточному веществу. Важную роль в регулировании осмотического давления в тканях играют электролиты Na⁺ и K⁺. В коже содержатся различные электролиты, важнейшими ионами которых являются ионы натрия, калия и хлора. Клетки принимают в себя калий, в то время как натрий скапливается в межклеточной жидкости. С помощью точного и устойчивого количества электролитов сохраняется равномерное осмотическое давление между клеткой и

окружающей ее жидкостью и, таким образом, одинаковое количество воды в тканях. Это жидкостное напряжение (тургор) обеспечивает коже вместе с волокнами соединительной ткани упругость и эластичность.

Цвет кожи зависит от характера расположения поверхностных сосудов и наличия пигмента меланина.

Тонкая пленка, покрывающая поверхность кожи, называется *гидролипидной мантией*, или *кислотной мантией кожи*. Она состоит из жира сальных желез, пота и составных частей вязких субстанций, которые связывают слущенные клетки. Она слегка кисловата по сравнению со щелочной средой, поэтому и называется кислотной.

Поверхность кожи неровная, на ее поверхности виден рисунок. Поверхностные бороздки, пересекаясь, образуют кожные поля в виде ромбов и треугольников. Эти поля особенно хорошо видны на тыльной поверхности кистей.

На ладонной и подошвенной поверхности пальцев бороздки расположены параллельно. Расположение бороздок (*sulci cutis*) и гребешков (*cristae cutis*) на подушечках пальцев рук человека строго индивидуально.

В коже выделяют эпидермис, дерму и подкожную жировую клетчатку, которые находятся между собой в морфофункциональном единстве (рис. I).

Кожа состоит из слоев различного эмбрионального происхождения. Формирование кожи начинается в первые недели жизни плода из двух эмбриональных зачатков - *эктодермы и мезодермы*. Эпидерма происходит из наружного зародышевого листа - эктодермы, дерма и гиподерма - из среднего зародышевого листка - мезодермы.

Эпидермис является эпителиальной тканью, дерма и гиподерма в основном представляют собой соединительную ткань. Ультраструктура эпидермиса определяется впервые 3-4 недели только одним слоем цилиндрических клеток на отдельных участках кожного покрова и лишь на ладонях и подошвах выявляется в виде двух слоев. К 6-7-й неделе

эмбриогенеза эпителиальная оболочка, покрывающая плод, состоит из двух слоев - зародышевого (базального) и перидермы. К 7 месяцам плод имеет полностью сформированные все слои эпидермиса с ороговевающими клетками на ладонях и подошвах. Одновременно в этот период образуются эластические и коллагеновые волокна, ногти, волосы, волосяные фолликулы. Базальная мембрана, имеющая первоначально ровные контуры, приобретает извилистые очертания из-за образования цитоплазматических отростков, внедряющихся в подлежащую дерму. В последующие месяцы происходит полное структурное оформление всех основных анатомических составных частей кожи, представляющих собой единый комплекс и выполняющих многообразные физиологические функции. Полость рта конструируется в течение 2-го месяца внутриутробной жизни. Эпителий, выстилающий полость рта, язык, происходит из эктодермы, а область глотки, гортани покрыта эпителием мезодермального происхождения. Слизистая оболочка полости рта продолжается до линии смыкания губ и незаметно переходит в многослойный плоский эпителий красной каймы губ.

1.2. Строение эпидермиса

Эпидермис (надкожица) epidermis - наружный многослойный отдел кожи, в котором в зависимости от стадии дифференцировки клеток различают 5 слоев, различающихся количеством и формой клеток, а также функциональной характеристикой. Основой эпидермиса является **базальный, или зародышевый, слой** (*stratum germinativum*), за ним идет **слой шиповатых клеток** (*stratum spinosum*), **слой зернистых клеток** (*stratum granulosum*), **блестящий** (*stratum lucidum*) и **роговой** (*stratum corneum*) слои.

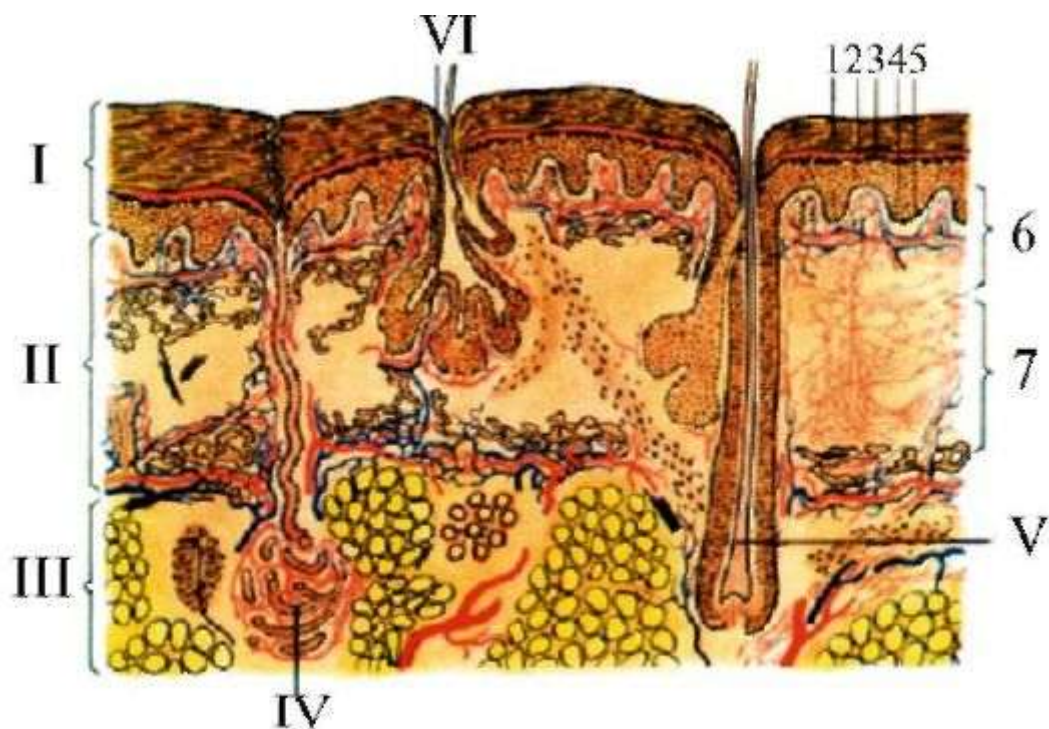


Рис. I. Структура кожи

I - эпидермис: 1 - роговой слой; 2 - стекловидный слой; 3 - зернистый слой; 4 - шиповатый слой; 5 - базальный слой. II - дерма: 6 - сосочковый слой; 7 - сетчатый слой. III - подкожная клетчатка: IV - потовая железа; V - волосяной фолликул; VI - сальная железа.

Непосредственно на границе с дермой находится однорядный базальный (зародышевый) слой призматических цилиндрических клеток, который располагается на базальной мембране. Базальная мембрана образуется за счет корнеподобных отростков нижней поверхности этих клеток. Она осуществляет прочную связь эпидермиса с дермой.

Базальный, зародышевый или ростковый слой (*stratum basale, stratum germinativum*). За счет него происходит полное обновление эпидермиса, физиологическая регенерация (каждые 3-4 недели). Кератиноциты (свыше 75%) базального слоя функционально находятся в состоянии митотического процесса, поэтому в цитоплазме их клеток много ДНК- и РНК-содержащих структур, рибосом и митохондрий. Митотическая активность кератиноцитов базального слоя обеспечивает формирование вышележащих структур эпидермиса. Среди клеток базального слоя

располагаются меланоциты, образующие пигмент меланин, белые отростчатые эпидермоциты (клетки Лангерганса) и осязательные клетки (клетки Меркеля).

Меланоциты, составляющие 10-25% всех клеток базального слоя, имеют светлую окраску и темные ядра. Они синтезируют пигмент меланин, образуют новую популяцию меланосом и по строению подразделяются на активно функционирующие и «истощенные». Меланин накапливается в базальных кератиноцитах над апикальной частью ядра и образует защитный экран от ультрафиолетовых лучей. Количество зерен меланина разное у людей разных рас и у одного человека на различных участках кожи. Степень накопления меланина находится в прямой зависимости от степени пигментированности кожи. У блондинов количество пигмента незначительно, и он откладывается только в клетках базального слоя; у брюнетов содержание пигмента больше. У лиц с темной кожей меланин проникает в клетки не только базального, но и шиповатого слоя вплоть до зернистого. Единственные люди на земле, не имеющие меланоцитов вообще - альбиносы.

Пигмент меланин защищает организм от вредного воздействия лучистой энергии. Меланоциты начинают действовать, когда кожа открыта попаданию прямых солнечных лучей, вырабатывая все больше и больше меланина и пытаясь таким образом защитить кожу. Именно меланин придает коже загорелый вид после пребывания на солнце. Он поглощает ультрафиолетовые лучи солнца, но не полностью, поэтому солнце хотя и в меньшей мере, но вредит клеткам кожи, что приводит к преждевременному старению и даже раку.

Клетки Лангерганса (дендрические клетки, впервые были описаны студентом-медиком Паулем Лангергансом в 1868 г.) ответственны за развитие иммунного ответа на локально нанесенный антиген, так как они способны индуцировать антигенспецифическую активацию Т-клеток. Клетки Лангерганса имеют на поверхности HLA-Dr-молекулы, принимающие участие в начальных фазах иммунного ответа. Кератиноцитам свойственна

секреция медиаторов клеточного иммунитета (лимфокинов), интерлейкинов, активирующих В-лимфоциты в реакции антиген-антитело. По предложению J.B. Sterlein и соавторов (1985) все сосредоточенные в эпидермисе компоненты иммунной системы обозначаются **skin associated lymphoid tissue (SALT)** и определенные типы Т-лимфоцитов опосредуются в эпидермисе, который одновременно способен активировать гуморальные и клеточные факторы Т-системы иммунитета.

Над базальным слоем располагается *слой шиповатых (stratum spinosum)* эпидермоцитов, состоящий из 3-8 рядов клеток с множеством цитоплазматических выростов. Наиболее плотными межклеточными контактами являются *десмосомы (desmos - соединение, soma - тело)*, в которых две клетки соединены плотной связью и скреплены пучками поперечно идущих волокон, глубоко проникающих в их цитоплазму. Эти волокна носят название *тонофиламентов* (греч. *tonos - натяжение*). Тонофиламенты складываются в пучки (тонофибриллы) и заканчиваются в зоне десмосом. Цитоплазматические выросты обеспечивают соединение клеток с образованием между ними сети каналов, по которым циркулирует межклеточная жидкость. Десмосомы и тонофибриллы образуют внутренний опорный каркас клеток, защищающий их от механических повреждений. В шиповатом слое, как и в базальном, располагаются белые отростчатые эпидермоциты, осуществляющие вместе с кератиноцитами эпидермиса защитную иммунную функцию. Клетки шиповатого слоя содержат в цитоплазме кератиносомы или тельца Одланда, в которых выявлена активность ферментов: кислой фосфатазы, нуклеозидфосфатазы, эстеразы, что приближает их к лизосомам.

Следующий за шиповатым *зернистый или кератогуалиновый слой (stratum granulosum)* состоит из 1-3 рядов клеток, а на подошвах и ладонях этот слой представлен 3-4 рядами клеток. При этом клетки, находящиеся ближе к поверхности кожи, приобретают ромбовидную уплощенную форму, а клетки, прилегающие к

шиповатому слою, имеют цилиндрическую и кубическую конфигурацию. В ядрах кератиноцитов резко уменьшается количество ДНК- и РНК-содержащих структур, а в цитоплазме образуются включения - зерна кератогиалина, представляющие собой тонофибрилярно-кератогиалиновые комплексы, формирующиеся за счет продуктов дезинтеграции ядра, митохондрий, рибосом и других органоидов клетки. Из-за присутствия в клетках зернистого слоя образований тонофибрилярно-кератогиалиновых структур этот слой часто называется *кератогиалиновым*. Продукция кератогиалина в протоплазме клеток зернистого слоя снижает секрецию эпидермального фактора роста, ведет к накоплению полипептидов, кейлонов, тормозящих митотическое деление. У детей до 5 лет клетки зернистого слоя более сочные, менее уплощенные, а их ядра не утрачивают способность к митотической активности. Митотическое деление в клетках базального, шиповатого и зернистого слоев часто позволяет их объединять в один ростковый слой эпидермиса (*мальпигиев слой*).

Элеидиновый блестящий слой (stratum lucidum) находится не на всех участках кожного покрова, а только там, где толщина эпидермиса значительна (ладони и подошвы), и полностью отсутствует на лице. Состоит из 1-3 рядов плоских клеток, большая часть которых не содержит ядер. В протоплазме клеток находятся элеидин (сильно преломляющее свет вещество, относящееся к альбуминам), гликоген и капли жира. Образование кератина из элеидина завершается созреванием кератиноцитов и их превращением в роговой слой эпидермиса.

Роговой слой (stratum corneum) наиболее мощный, он состоит из множества черепицеобразных безъядерных пластинок, плотно прилегающих друг к другу из-за взаимопроникающих выростов клеточных оболочек и ороговевших десмосом. Клетки рогового слоя лишены ядер и состоят из кератина.

Между стенками клеток имеется большое количество других веществ -

жиров, жирных кислот, холестерина, оставшихся от живых клеток, а также аминокислот, сахаров и других водорастворимых веществ, оставшихся после кератинизации, ороговения.

Поверхностные клетки рогового слоя постоянно отторгаются в результате десквамации рогового покрова (физиологическое шелушение).

Толщина рогового слоя неравномерна. На ладонях и подошвах он выражен хорошо (физиологический гиперкератоз), а в области век, на коже лица, половых органов, особенно у детей, едва определяется. Поверхностный слой роговых клеток постоянно слущивается и пополняется в результате непрерывного митотического деления клеток росткового слоя эпидермиса, а также синтеза в эпидермисе кератина за счет переаминирования белковой субстанции кератиноцитов с потерей воды и замещением атомов азота атомами серы. Внешний роговой слой неоднороден вследствие постоянно отторгающихся ороговевших клеток.

Плотная часть рогового слоя вместе с блестящим слоем образует мощное препятствие для прохождения через кожу жидкостей и растворенных в ней веществ. Этого барьера нет только в тонкой коже вокруг глаз. Переход клеток из базального до зернистого слоя в норме занимает от 26 до 42 дней, через роговой - 14 дней, а полный цикл смены всего эпидермиса составляет 59-65 дней.

У новорожденного **роговой слой** состоит из 2 – 3 слоев клеток, которые быстро слущиваются и часто меняются.

В эпидермисе находится большое количество нервных окончаний.

Граница между эпидермисом и дермой — это неровная волнистая линия, так как эпидерма внедряется в дерму в виде закругленных на конце тяжей, между которыми находятся выпячивания соединительнотканного слоя кожи - дермы, называемые сосочками. Эпидермис отграничивается от дермы базальной мембраной, имеющей сложное строение. Толщина базальной мембраны 40-50 нм, с неровными контурами, повторяющие рельеф эпидермальных тяжей, внедряющихся в дерму.

Верхняя часть базальной мембраны состоит из цитоплазматических тонофиламентов базальных клеток, которые соединяются с полудесмосомами. Полудесмосомы связаны с lamina lucida и lamina densa якорными филаментами. Нижняя часть базальной мембраны соединена с дермой якорными филаментами, проходящими через ее коллагеновые волокна.

Физиологическая функция базальной мембраны в основном барьерная, ограничивающая проникновение и диффузию циркулирующих иммунных комплексов, антигенов, аутоантител и других биологически активных медиаторов. Вместе с тем базальная мембрана принимает активное участие в обменных процессах между эпидермисом и дермой.

1.3. Строение дермы

Дерма, или собственно кожа (cutis propria, corium) состоит из клеточных элементов, волокнистых субстанций и межклеточного вещества. Толщина дермы варьирует от 0,49 до 4,75 мм. Дерма (соединительнотканый отдел кожи) состоит из коллагеновых (70-80%), эластических (1-3%) и аргирофильных волокон, кровеносных и лимфатических сосудов, мышц, нервов и клеточных элементов.

Межклеточное вещество (матрикс) составляет основную часть дермы. Оно некристаллическое (аморфное). Важными компонентами матрикса являются различные мукополисахариды и мукопротеины в виде коллоидных растворов. Важнейшим мукополисахаридом кожи является гиалуроновая кислота. Она связывает воду и образует гель. Другая функция геля - защитная, предохраняющая организм от распространения в нем болезнетворных бактерий, проникающих через эпидермис.

В дерме находятся два не очень четко разграниченных слоя:

1. сосочковый-pars papillaris;

2. *сетчатый-pars reticularis.*

Сетчатый слой (*pars reticularis*) выполняет поддерживающую функцию и придает коже эластичность, форму и упругость.

Сосочковый слой (*pars papillaris*) состоит из конусообразных выступов - сосочков, размеры которых на различных участках кожи разные. В области грудных сосков и на пальцах они бывают высотой 200 мкм, на лице - 30 мкм, на волосистой части головы - совсем маленькие. На 1 мм² находится от 200 до 400 сосочков, расположенных рядами, со строго индивидуальным рисунком (используется в судебной практике при дактилоскопии).

Коллагеновые волокна дермы расположены в виде переплетающихся между собой пучков, расположенных параллельно поверхности кожи. В сосочковом слое коллагеновые волокна проходят вертикально, проникают в сосочки и окружают волосяные фолликулы. В сосочках дермы располагаются сосуды, питающие эпидермис, дерму и нервные окончания.

В сетчатом слое коллагеновые волокна расположены параллельно, переплетаются между собой и образуют характерный и своеобразный сетчатый рисунок, в петлях которого располагаются сосуды, нервы и железы. По мере приближения к сосочковому слою волокна становятся все более тонкими.

Эластичные волокна переплетаются так же, как и коллагеновые, образуют сеть, имея с ними одинаковое направление. В сетчатом слое они более толстые, чем в сосочковом, дают ответвления к сосочкам и окружают сосуды.

Коллаген придает дерме упругость, эластин - эластичность, протеогликаны удерживают воду. В основном в дерме имеются коллагены I и III типов, образующие коллагеновые пучки, которые располагаются преимущественно горизонтально. Эластические волокна вкраплены между коллагеновыми.

Окситалановые волокна (мелкие эластические волокна) обнаруживаются в сосочковой дерме и ориентированы перпендикулярно поверхности кожи.

Протеогликаны (преимущественно гиалуроновая кислота) формируют основное аморфное вещество вокруг эластических и коллагеновых волокон.

Самая “главная” клетка дермы - фибробласт, в котором и происходит синтез коллагена, эластина и протеогликанов.

В дерме новорожденного имеется значительное количество *коллагена*, а *эластические волокна* появляются с 4 месяцев и достигают максимума к 16 годам.

Функции дермы:

- терморегуляция посредством изменения величины кровотока в сосудах дермы и потоотделения эккринными потовыми железами;
- механическая защита подлежащих структур, обусловленная наличием коллагена и гиалуроновой кислоты;
- обеспечение кожной чувствительности, так как иннервация кожи в основном локализована в дерме.

1.4. Строение подкожной жировой клетчатки

Гиподерма или подкожная жировая клетчатка (*subcutis*). Дерма переходит в подкожную жировую клетчатку, при этом четкой границы перехода нет. Подкожная жировая клетчатка развита неодинаково на различных участках тела. Наиболее развита гиподерма в области живота и ягодиц, особенно у женщин. Подкожно-жировая клетчатка состоит из пучков соединительной ткани, переплетающихся и образующих крупнопетлистую сеть. В ячейках сети находится жировая ткань в виде жировых долек, состоящих из скопления крупных жировых клеток. В центре клетки

находится жир, окруженный протоплазмой в виде узкого ободка по краю клетки. В расширенной части ободка протоплазмы лежит овальное сплющенное ядро.

В гиподерме находятся кровеносные и лимфатические сосуды, нервные стволы и специфические нервные аппараты, потовые железы и корни волос. Подкожно-жировой слой, являясь плохим проводником тепла, предохраняет кожу от охлаждения, кроме того, он придает телу округлые формы. Толщина его зависит от возраста, пола, питания и образа жизни. Он обладает не только теплоизоляционными свойствами, но и обеспечивает организм энергией.

Подкожная клетчатка состоит из жировых долек, разделенных фиброзными перегородками. В состав последних входят коллаген, кровеносные и лимфатические сосуды, нервы. Подкожная клетчатка сохраняет тепло, поглощает энергию механических воздействий (удары), а также является энергетическим резервом организма. Подкожный жировой слой заканчивается фасцией, нередко сливающейся с периостом или апоневрозом мышц.

Жировая ткань в организме ребенка представлена бурым и белым жиром, и, как у взрослого человека, выполняет различные функции:

- механическая защита, и стабилизация положения внутренних органов, сосудов и нервных стволов;
- теплоизоляция, сбережение тепла, термогенез или несократительная теплопродукция;
- совместно с сосудами кожи, регулирующими теплоотдачу, и потовыми железами жировая ткань участвует в гомеостазировании температуры тела;
- обеспечение незамедлительного покрытия любых остроснеобходимых энергозатрат и функций в том числе – рост и развитие;

- обеспечение гормонально-регулируемого гидролиза и освобождения свободных жирных кислот;
- выделение веществ сигнальной природы, регулирующих функции высших отделов эндокринной системы – гипоталамуса и гипофиза.

Баланс процессов синтеза и гидролиза жиров в адипоцитах приводит к тому, что в нормальных условиях содержимое клеток обновляется каждые несколько недель.

В развитии жировых клеток отмечается следующая этапность:

- рыхлая соединительная ткань;
- ангиогенез с конденсацией мезенхимы;
- дифференцировка мезенхимальных клеток в звездчатые преадипоциты внутри сосудистого матрикса;
- первичные жировые скопления (дольки);
- окончательные жировые дольки, изолированные одна от другой перегородками перилобулярной мезенхимальной ткани.

Образование жировой ткани становится заметным при световой микроскопии с 14-20 недели внутриутробного развития на ограниченных участках головы и шеи, затем она формируется на туловище и позднее на верхних и нижних конечностях. В целом интенсивность накопления жира и жировой ткани в последние недели периода беременности и впервые 9-11 месяцев жизни заслуживает большого внимания. Этот период вполне может быть назван «физиологическим ожирением», и, очевидно, жировые компоненты при этом оказываются очень необходимыми для нормального роста и развития.

Такое избирательное накопление жиров связано прежде всего с их специфической пластической функцией, с огромной потребностью в пластических жирах интенсивно развивающихся головного мозга, спинного мозга и растущих нейронов.

У новорожденных и грудных детей жировая ткань отличается рядом особенностей:

- жировые клетки мельче и содержат ядра, с течением времени жировые клетки увеличиваются, а ядра, наоборот, уменьшаются;
- отношение подкожного жирового слоя у детей 1 года к массе тела относительно больше, чем у взрослого, что объясняет округлые формы тела детей;
- в грудной, брюшной полостях, забрюшинном пространстве скопления жировой клетчатки почти отсутствуют. Они появляются к 5-7 годам и в основном в период полового созревания. Этим объясняется легкая смещаемость внутренних органов у детей;
- особенностью подкожной клетчатки у новорожденных и грудных детей является сохранение в ней участков ткани эмбрионального характера, обладающей как жиронакапливающей, так и кровеобразующей функциями;
- наличие скоплений бурой жировой ткани является существенной особенностью подкожного жирового слоя у детей периода новорожденности и первых месяцев жизни.

Бурый жир интенсивно дифференцируется и накапливается, начиная с 13 недели внутриутробного периода. Гистологически клетки бурой жировой ткани отличаются от клеток белой жировой ткани многочисленностью жировых вакуолей, их малыми размерами, большим содержанием митохондрий. У доношенного новорожденного количество бурой жировой ткани составляет 1 – 3 % от всей массы тела. Наибольшие скопления находятся в задней шейной области, вокруг щитовидной и зубной желез, в аксиллярной области, супраилеоцикальной зоне и вокруг почек.

Основной функцией бурой жировой ткани является так называемый «несократительный термогенез», т.е. теплопродукция, не связанная с мышечным сокращением. В некоторых ситуациях, прежде всего под влиянием холодового раздражения, после приема пищи происходит

выделение гормона симпатических окончаний – норэпинефрина, прямо действующего на метаболизм бурой жировой ткани. В результате происходит значительное прямое и локальное освобождение тепла. Максимальная способность к теплопродукции бурой жировой ткани определяется в первые дни жизни. Запасы этой ткани у доношенного ребенка могут обеспечить защиту от умеренного охлаждения на протяжении 1 – 2 дней. С возрастом способность бурой жировой ткани к теплопродукции снижается. Исчезновение бурой жировой ткани происходит в течение нескольких месяцев. У детей, подвергшихся длительному охлаждению, бурая жировая ткань может полностью исчезнуть.

При голодании сначала исчезнет белая жировая ткань, и только при больших сроках и степенях голодания – бурая. Поэтому у дистрофированных детей резко увеличивается склонность к охлаждению. Глубоконедоношенные дети с малым запасом бурой жировой ткани очень легко охлаждаются и нуждаются в согревании.

К рождению подкожная жировая клетчатка более развита на лице, конечностях, груди, спине. Периоды накопления жировой массы включают в себя 1 – 3 годы жизни, пубертатный период, период завершения созревания и роста.

В период полового созревания происходит увеличение числа и размеров жировых клеток. В этот период проявляются специфические особенности распределения ткани – у мальчиков больше в верхней половине туловища и вокруг всех внутренних органов (висцеральный тип), у девочек – больше в нижней половине тела и в подкожной клетчатке.

Сочетание ускоренного роста с ожирением в ранние сроки жизни называют макросомией.

Патологические состояния, связанные с недостаточностью или избытком развития подкожного жирового слоя, чрезвычайно широко распространены.

1.5. Иннервация кожи

Иннервация кожи. Кожа очень богата различными воспринимающими нервными окончаниями. Кожа служит барьером между окружающей и внутренней средой и воспринимает все виды раздражений. Кожа иннервируется центральной и вегетативной нервной системой и представляет собой чувствительное рецепторное поле. Помимо обычных нервных окончаний в виде древовидных разветвлений, клубочков, иннервирующих сальные и потовые железы, волосяные фолликулы и сосуды, в коже имеются своеобразные нервные аппараты в форме так называемых инкапсулированных телец и нервных окончаний. Основное нервное сплетение кожи заложено в глубоких отделах подкожной жировой клетчатки. Крупные нервные стволы, поступающие в дерму из подкожной клетчатки, образуют сплетения: глубокое - на границе с подкожной клетчаткой и поверхностное - у основания сосочков. Расположение нервов кожи повторяет сосудистую сеть: крупные миелинизированные кожные ветви мышечно-кожных нервов подкожной клетчатки образуют глубокое нервное сплетение ретикулярной дермы, из которого нервные волокна, поднимаясь вверх, формируют поверхностное подсосочковое сплетение. Нервы этих сплетений иннервируют кожу, а свободные нервные окончания являются чувствительными рецепторами. Они располагаются в сосочковой дерме в виде отдельных волокон, окруженных шванновскими клетками, и передают ощущения прикосновения, боли, температуры, зуда, механического воздействия. Помимо свободных нервных окончаний, в коже расположены и особые нервные образования, воспринимающие различные раздражения. Инкапсулированные осязательные тельца (тельца Мейсснера) участвуют в осуществлении функций осязания. Чувство холода воспринимается с помощью колб Краузе, ощущение тепла - при участии телец Руффини, положение тела в пространстве, ощущение давления и вибрации воспринимают пластинчатые тельца (тельца Фатера-Пачини). Ощущения

боли, зуда и жжения воспринимаются свободными нервными окончаниями (ноци-рецепторами), располагающимися в эпидермисе. Осязательные тельца расположены в сосочках и состоят из тонкой соединительнотканной капсулы, содержащей рецепторные особые клетки. К ним подходит через нижний полюс капсулы безмякотное нервное волокно в виде безмиелинового осевого цилиндра, заканчивающегося утолщением в виде мениска и прилегающего к рецепторным клеткам. Концевые колбы Краузе находятся под сосочками. Их удлиненная овальная форма направлена верхним полюсом к сосочкам. В верхнем полюсе соединительнотканной капсулы находится безмиелиновый нервный цилиндр, заканчивающийся клубочком. Тельца Руффини располагаются в глубоких отделах дермы и верхней части подкожной жировой клетчатки. Они представляют собой соединительнотканную капсулу, в которой окончание нервного осевого цилиндра делится на многочисленные веточки. Пластинчатые тельца находятся в подкожной жировой клетчатке, имеют капсулярное строение. В коже также много вегетативных нервных волокон, расположенных по поверхности всех сосудов, включая капилляры. Они регулируют функциональную активность сосудистых сплетений и тем самым влияют на физиологические процессы в эпидермисе, дерме и подкожной жировой клетчатке.

Важность кожной иннервации наилучшим образом иллюстрируют заболевания, при которых разрушаются кожные нервы. Самое типичное заболевание - болезнь Гансена (лепра), при которой поражение и разрушение нервов приводит к обезображивающим деформациям конечностей, поскольку больные в течение многих лет получают «незамеченные» травмы.

1.6. Кровоснабжение кожи

Одной из особенностей сосудов кожи является наличие большого числа артерио-венозных анастомозов, играющих важную роль в терморегуляции. Температура тела частично определяется величиной кожного кровотока.

Понижение температуры связано с увеличением кровотока в сосудистой сети верхней части сосочковой дермы, что приводит к выделению тепла.

Кожа снабжается кровью из артерий, расположенных в подкожной клетчатке. Сосудистая сеть дермы состоит из поверхностного и глубокого сплетения артериол и венул, связанных коммуникативными сосудами. Кровоток в поверхностной сети регулируется тонусом гладких мышц восходящих артериол. Он может быть уменьшен при повышении их тонуса и путем шунтирования из артериол в венозные каналы глубокой сети через гломусные тельца (артериолы, окруженные несколькими слоями мышечных клеток). При понижении температуры уменьшается кровоток в сосочковой дерме, кровь шунтируется от поверхностных сплетений и, соответственно, уменьшается теплоотдача.

*Дерма имеет две горизонтально расположенные **сети кровеносных сосудов** - поверхностную и глубокую, расположенную на границе дермы с гиподермой.* Артерии входят в дерму из подкожной клетчатки перпендикулярно ее поверхности, разветвляются на более мелкие сосуды и образуют *глубокую сосудистую сеть*, снабжающую кровью волосяные мешочки и потовые железы. От глубокой сосудистой сети кровеносные сосуды идут перпендикулярно вверх в сосочковый слой дермы, где они вновь разветвляются на более мелкие сосуды, идущие параллельно поверхности кожи и образующие поверхностную сосудистую сеть. В каждой сосочке есть капилляр в виде шпилькообразной петли, поднимающейся к вершине сосочка.

Поверхностная сосудистая сеть снабжает кровью сальные железы, выводные протоки потовых желез, верхнюю часть волосяных фолликулов.

Венозная сосудистая сеть состоит из четырех сплетений, идущих параллельно артериальной сети.

*В дерме имеются две горизонтально расположенные **сети лимфатических сосудов** - поверхностная и глубокая.* От поверхностной *сети* отходят в сосочки дермы слепые выросты (синусы).

От *глубокой сети* берут начало лимфатические сосуды, образующие сплетения (*plexus lymphaticus cutaneus*) на границе с подкожной клетчаткой.

Кровеносная система кожи очень хорошо развита и может вмещать до 1/6 общего количества крови. Кровеносные сосуды кожи обладают способностью расширяться и суживаться рефлекторно под влиянием раздражения нервных окончаний или в результате психических реакций - радости, страха, гнева и т.д. Кожа детей раннего возраста обильно кровоснабжается, за счет широких капилляров, развитие капиллярной сети заканчивается к 16 годам.

1.7. Мышцы кожи

Мышцы кожи представлены пучками гладких мышечных волокон, расположенных в виде сплетений вокруг сосудов, волосяных фолликулов и ряда клеточных элементов.

Гладкомышечные скопления вокруг волосяных фолликулов обуславливают движение волоса и называются мышцами, *поднимающими волосы* (*mm. crrectores pilorum*). Элементы гладких мышц располагаются и автономно, особенно часто в коже волосистой части головы, щек, лба, тыльной поверхности кистей и стоп. Мышцы, поднимающие волос, одним своим концом прикреплены к волосяному фолликулу под углом в 45°, а другим - к сосочковому слою. Эти мышцы могут рефлекторно сокращаться, например, под воздействием холода (волос выпрямляется и появляется шероховатая, так называемая гусиная кожа).

Поперечнополосатая мускулатура располагается в коже лица (*мимические мышцы*). Мимические мышцы - это кожные мышцы, то есть такие, которые передвигают не отдельные части скелета, а кожу, поэтому они много слабее скелетных мышц, их мышечные части очень тонки и не имеют заметного рельефа. Они залегают в коже лица или между кожей и костями. Сокращение их проявляется не местным утолщением, возникающим от увеличения размеров действующей мышцы, а лишь

перемещением кожи и изменением форм кожных образований лица (веки, губы).

Мимические мышцы располагаются вокруг естественных отверстий лица: глаз, рта, ноздрей. Одни мышцы производят их сужение/смыкание, другие мышцы, напротив, их расширяют. При этом на коже лица образуются разнообразные складки и ямки, соответствующие воздействию мышц. Чем более эластична кожа, тем скорее эти складки сглаживаются после действия мышц. К старости потеря эластичности кожи приводит к тому, что складки ее приобретают привычный характер и остаются на коже даже тогда, когда действие мышц прекращается. Так возникают морщины: на лбу, около глаз, в других местах; приобретают постоянный характер и углубляются носогубные складки. Сокращаясь под влиянием нервных импульсов, мимические мышцы двигают кожу, образуя на лице складки, и, залегая вокруг отверстий лица - рта, разреза глаз, ноздрей, своим сокращением изменяют их очертания и форму.

Частое сокращение и нормальный тонус мышц в значительной мере способствуют опорожнению сальных желез. Если кожа вялая, то такое опорожнение затруднено, что, в свою очередь, ведет к скоплению отделяемого в устьях сальных желез. Мышцы или залегают под кожей, частично срастаясь с ней, или прикрепляются одним концом к коже, а другим начинаются от неподвижной основы, чаще всего от кости. В этих случаях, сокращаясь, мышца подтягивает место своего прикрепления на коже к кости и образует таким образом на коже складки. Эти складки, естественно, пересекают направление волокон действующей мышцы, например волокна лобной мышцы, идущие вертикально, образуют на лбу горизонтальные складки.

ГЛАВА 2. СТРОЕНИЕ ПРИДАТКОВ КОЖИ (ВОЛОСЫ, НОГТИ, ПОТОВЫЕ И САЛЬНЫЕ ЖЕЛЕЗЫ)

2.1. Эмбриогенез волос

Волосы. Формирование волос начинается в конце 2-го - начале 3-го месяца эмбрионального развития. В области эпидермиса возникают базально-клеточные выросты, превращающиеся затем в волосяные фолликулы. На 4-м и 5-м месяце начальные зачаточные волосы в виде пушковых волос (*lanugo*) распространяются по всему кожному покрову, за исключением ладоней, подошв, красной каймы губ, сосков молочных желез, малых половых губ, головки полового члена и внутреннего листка крайней плоти. Часть волоса, выступающая над поверхностью кожи, называется стержнем, а внутридермальный отдел - корнем. В области выхода стержня на поверхность кожи имеется углубление - воронка. Корень волоса окружен волосяным фолликулом, к которому под острым углом подходит и прикрепляется мышца, поднимающая волос.

Стержень и корень волоса состоят из трех слоев: центрального - мозгового, коркового и кутикулы. Мозговое вещество располагается в основном в коже и едва достигает воронки волосяного фолликула. Основную массу стержня волоса составляют кератинизированные клетки, тесно прилежащие друг к другу. Дистальная часть корня волоса называется луковицей. Она обеспечивает рост волоса, так как в ее центральную часть из гиподермы внедряется волосяной сосочек с кровеносными сосудами и нервами.

Имеющееся в верхней части фолликула углубление, или воронка волосяного фолликула, выстлано 1-3 рядами эпидермальных клеток, которые содержат гликоген, значительное количество вакуолей, тонофибриллы, кератогиалин и кератиносомы. В воронку волосяного фолликула открывается выводной проток сальной железы. Цвет волос обусловлен пигментом в мозговом веществе волоса в составе ДОФА-положительных меланоцитов.

Волосы подразделяются на **пушковые, щетинистые** (брови, ресницы, борода, усы и волосы в области гениталий) и **длинные** (волосистая часть головы). Волосы растут медленно. В течение суток длина волоса

увеличивается на 0,3-0,5 мм. Весной и летом волосы растут быстрее. У детей луковица волоса и волосяные сосочки расположены более поверхностно - в основном в дерме, а не в подкожной жировой клетчатке. Детские волосы более гидрофильны, эластичны и содержат значительное количество мягкого кератина. Вследствие биохимических и физиологических свойств волосы у детей чаще поражаются дерматофитами. Продолжительность жизни волос составляет от 50 дней и нескольких месяцев до 2-3 лет. На месте выпавших волос появляются новые в результате размножения клеток фолликула. На волосистой части головы имеется от 90 тыс. до 700 тыс. волос.

Волосы новорожденного не имеют сердцевины, новорожденный покрыт пушковыми волосами, которые в последующем выпадают и заменяются постоянными. Особенностью являются замедленный рост волос в первые 2 года жизни и быстрая их смена. Ресницы у детей растут быстро, в возрасте 3–5 лет их длина такая же, как у взрослых.

2.2. Эмбриогенез ногтей

Ногти - это плотные роговые четырехугольные пластинки, задняя и боковые поверхности которых погружены в складки кожи. Зачатки *ногтей* появляются у эмбриона в начале 3-го месяца развития. Сначала закладывается ногтевое ложе, в области которого эпителий несколько утолщается и слегка погружается в соединительную ткань. Затем из эпителиальной части ногтевого ложа - матрицы - формируется плотное, компактное образование - корень ногтя. Последующее формирование ногтевой пластинки тесно связано с процессом кератинизации, которому подвергаются как сама пластинка, так и ногтевое ложе.

Ногтевая пластинка, или ноготь, построена из плотно прилегающих роговых пластинок с блестящей наружной оболочкой (*lamina externa*), расположенных на ногтевом ложе. Ногтевое ложе с боков и у основания ограничено кожными складками - ногтевыми

валиками. Задний валик ногтя, дугообразно покрывая проксимальную часть тела ногтя, образует тонкую роговую пластинку эпидермиса - надногтевую кожу (*eponichium*). Белое полулуние из-за зернистого слоя эпидермиса на проксимальном конце называется ногтевой луночкой. Рост ногтя происходит за счет клеток матрикса, имеющего строение эпидермиса без зернистого и рогового слоев. Ноготь на руках растет со скоростью 1 мм в неделю, а на ногах - 0,25 мм. Если ноготь удалить полностью, то в течение 3 - 4 месяцев он отрастет полностью. Ногти у доношенных новорожденных достигают дистальных окончаний последней фаланги и являются одним (менее постоянным) из критериев зрелости.

Из эктодермального зародышевого листка, образующего эпидермис, помимо волос и ногтей, формируются сальные и потовые железы. Зачатки потовых желез определяются в коже плода на 2-м месяце внутриутробного развития. К моменту рождения ребенка потовые железы хорошо сформированы, но функционально не активны. На протяжении первых 2 лет происходит постепенное усиление потоотделительной функции. Переход от детского к взрослому типу потоотделения совершается в период полового созревания. При детском типе потоотделения преобладает незаметное потоотделение (*perspiratio insensibilis*), особенно в 1-й год жизни.

2.3. Эмбриогенез потовых желез

Потовые железы (*glandulae sudoriferae*) — это простые трубчатые железы. Различают *экринные* и *апокринные* железы, состоящие из тела и выводного протока. Тело потовой железы заложено в подкожной клетчатке и имеет вид клубочка, от которого отходит выводной проток, пронизывающий толщу кожи и открывающийся на ее поверхности. Потовые железы располагаются по всей поверхности кожи, за исключением красной каймы губ, головки полового члена, внутреннего листка крайней плоти, внутренней поверхности больших и малых половых губ и клитора. Много потовых желез

на ладонях и подошвах. Общее количество потовых желез — от 2 до 5 млн. На 1см² поверхности кожи находится от 200 до 800 потовых желез. Деятельность потовых желез регулируется потовым центром, расположенным в клетках III желудочка промежуточного мозга, и периферическими нервными окончаниями, находящимися в капсуле специальных клубочков. По этой причине парасимпатомиметические вещества (ацетилхолин, пилокарпин и др.) усиливают выделение пота, а атропин, блокируя этот механизм, тормозит потовыделение.

Эккринные потовые железы (glandulae eccrinae) выделяют пот, не изменяя при этом своей структуры. *Апокринные потовые железы (glandulae apocrinae)* в отличие от мерокринных образуют секрет с участием вещества клетки, поэтому часть клеток находится в стадии отторжения. Апокринные железы также имеют трубчатое строение, но более крупные размеры, глубокое залегание и своеобразную локализацию. Они открываются в устья волосяных фолликулов, в коже гениталий, ануса, у ареол грудных сосков и в подмышечных впадинах. Выводные протоки этих желез впадают в сально-волосяные фолликулы. Полное развитие апокринных желез происходит в 1-й год жизни ребенка, но функциональная активность проявляется только в период полового созревания. Деятельность апокринных желез обычно циклическая, совпадающая с фазами секреции половых желез. На этом основании апокринные железы относят к вторичным половым признакам. Апокринные железы выделяют пот со своеобразным запахом, свойственным каждому человеку.

К моменту рождения *потовые железы* сформированы, однако протоки их слабо развиты и закрыты эпителиальными клетками. Структура их начинает формироваться с 5-6 месяцев и заканчивается к 5-6 годам.

Маленькие (экриновые) потовые железы имеют значение в терморегуляции ребенка, а *большие (апокриновые)* — зависят от деятельности

эндокринных желез и развитие их заканчивается в пубертатный период. Раньше завершается формирование потовых желез на лбу и голове.

2.4. Эмбриогенез сальных желез

Сальные железы (*glandulae sebacea*) являются сложными альвеолярными образованиями, имеющими голокриновый тип секреции с жировой метаплазией секреторных клеток. Они расположены в дерме по всему кожному покрову, особенно много их на лице, волосистой части головы, в межлопаточной области и груди. Железы отсутствуют на ладонях и подошвах. Большая часть выводных протоков сальных желез открывается в волосяной фолликул, а выводные протоки желез, находящихся на внутреннем листке крайней плоти, малых половых губ, клиторе, крыльях носа, на границе крайней каймы губ, открываются непосредственно на поверхности кожи. Каждый волос окружен 6-8 сальными железами. Сальные железы происходят из эктодермального зародышевого листка. Основной слой сальных желез состоит из клеток, схожих с базальными клетками эпидермиса. Они постоянно размножаются, поэтому состав клеток регулярно обновляется. В результате жирового перерождения самих клеток образуется секрет сальных желез, выделяющийся через выводной проток в воронку фолликула. Основная функция кожного сала (жировое вещество, состоящее более чем из 40 видов органических кислот и спиртов) - это смазка поверхности кожи и волос, оно придает им мягкость и предохраняет волосы от ломкости, а кожу от сухости.

Сальные железы начинают функционировать уже во время внутриутробной жизни, активно работают в течение первого года, затем секреция их уменьшается и вновь усиливается в пубертатный период. Сальные железы у новорожденных могут перерождаться в кисты, особенно на коже носа, образуя мелкие бело-желтые образования (*milia*). На волосистой части головы за счет их повышенной секреции сальных желез могут образовываться так называемые молочные корки.

Функция сальных желез. Сальные железы, являясь частью пилоosebационного комплекса, относятся к голокриновым железам. Они производят кожное сало, в состав которого входят эфиры воска и холестерина, сквален и триглицериды. Сало выделяется через выводной проток в волосяной фолликул и далее покрывает кожу, выполняя, по-видимому, защитную функцию. Кроме того, оно обладает антигрибковыми свойствами. Сальные железы имеются на всей поверхности тела, за исключением ладоней и подошв.

Зачатки сальных желез выявляются у 2-3-недельного плода, гораздо раньше, чем зачатки потовых желез. Сальные железы интенсивно функционируют еще до рождения ребенка, поэтому кожа новорожденных покрыта сыровидной смазкой (*vernix caseosa*). Сальные железы у детей имеют более крупные размеры, обильно расположены на коже лица, спины, волосистой части головы и в аногенитальной области. Секрет потовых и сальных желез имеет существенное значение для физиологических, иммунных и биохимических функций кожи.

2.5. Строение слизистой оболочки рта и губ.

Слизистая оболочка рта и губ значительно отличается от строения кожи, несмотря на одинаковые структурные компоненты. Она состоит из **трех отделов - эпителия, собственного слоя слизистой оболочки (*lamina propria mucosae*) и подслизистой основы**, соответствующих эпидермису, дерме и подкожной жировой клетчатке кожного покрова.

Слизистую оболочку полости рта покрывает многослойный эпителий, но в отличие от эпителия кожи он имеет только *два слоя - базальный и шиповатый*. Клетки базального слоя (*stratum germinativum*) имеют цилиндрическую форму, расположены на базальной мембране палисадообразно. Возникающие при митозе клетки направляются вверх, в них накапливается гликоген, который не образуется в клетках базального слоя кожи. Митотическая активность клеток слизистой оболочки полости рта

высокая, поэтому время ее обновления составляет от 6 до 7 дней, процесс обновления в коже занимает 21-22 дня.

Соединительнотканная часть слизистой оболочки рта состоит из **собственного слоя и подслизистой основы** (*tela submucosa*). Базальные клетки эпителия граничат с *lamina propria mucosae*, которая содержит эластические, коллагеновые, преколлагеновые волокна, составляющие основу собственного слоя слизистой оболочки и подслизистой. В соединительнотканном слое слизистой оболочки рта сосредоточены кровеносные и лимфатические сосуды, нервные окончания и многочисленные мелкие слюнные железы, секрет которых поддерживает поверхность слизистой оболочки во влажном состоянии и обеспечивает их участие в переваривании пищевого субстрата в полости рта. Эпителиальные клетки твердого нёба, языка, частично десен подвергаются ороговению у здоровых людей, что не свойственно остальным участкам слизистой оболочки рта.

В подслизистой основе, образованной петливой сетью коллагеновых и эластических волокон, располагаются глубокая сосудистая сеть, клеточные элементы (лимфоциты, плазматические клетки, образующие иммуноглобулины), множественные клубочки глубоко залегающих мелких слюнных желез. Подслизистый слой хорошо выражен в тех участках, где слизистая оболочка неплотно прикреплена к подлежащим тканям, например, в дне полости рта. Вместе с тем подслизистая основа полностью отсутствует на деснах и в области твердого нёба.

Губы состоят из мощного слоя круговых мышц, покрытых снаружи кожей, плотно соединенной с мышечным слоем. В губе различают три части: кожную, промежуточную, или красную кайму, и слизистую. Красная кайма имеет переходное строение от кожи к слизистой оболочке, слюнные железы в ней сохраняются только в углах рта. На красной кайме губ не происходит

полного ороговения, поверхностный слой эпителия пропитан элеидином, что придает ему прозрачность. Типичный роговой слой, а также блестящий и зернистый на красной кайме губы отсутствуют.

На красной кайме губ различают наружную и внутреннюю зоны. Эпителий наружной зоны сохраняет видоизмененный роговой слой, а внутренняя зона, переходящая в слизистую оболочку губы (зона Клейна), имеет ядра в наружном слое эпителия и очень удлиненные дермальные сосочки. Нервный рецепторный аппарат слизистой оболочки рта, губ, десен и языка обеспечивается тройничным, лицевым, языкоглоточным и подъязычным нервами.

Кровеносная и лимфатическая системы обильно представлены капиллярами, венами и лимфатической сетью на всем протяжении слизистых оболочек рта, языка, красной каймы губ. Лимфатическая сеть особенно густо расположена в миндалинах и корне языка, где образуются лимфоэпителиальные возвышения высотой до 5 мм, называемые криптами. Из лимфоидной ткани на поверхность слизистой оболочки могут выходить лимфоциты, входящие в состав слюны.

Слюнные железы (*gladulae salivales*). В полости рта имеется множество слюнных желез, которые подразделяют на большие и малые. К большим слюнным железам относятся околоушные, поднижнечелюстные и подъязычные, расположенные вне полости рта и имеющие длинные выводные протоки. Малые слюнные железы гетерогенные, подразделяются на губные, щечные, нёбные и язычные.

ГЛАВА 3. ФУНКЦИИ КОЖИ И ПОДКОЖНОЙ ЖИРОВОЙ КЛЕТЧАТКИ В ВОЗРАСТНОМ АСПЕКТЕ

3.1. Основные функции кожи

Кожа выполняет множество функций, основные из которых

следующие: защитная, иммунная, рецепторная, терморегулирующая, обменная, резорбционная, секреторная, экскреторная, дыхательная.

Кожа является защитным органом. Защитная функция кожи представляет собой защиту кожи от механических внешних воздействий: давления, ушибов, разрывов, растяжения, радиационного облучения, химических раздражителей и т.д. Механическая защита организма кожей от внешних факторов обеспечивается плотным роговым слоем эпидермиса, эластичностью кожи, ее упругостью и амортизационными свойствами подкожной клетчатки. От травм тупыми предметами кожу защищают коллагеновые и эластические волокна, первые из которых растягиваются вдоль оси натяжения, а вторые возвращают кожу к исходному состоянию. Избыточная растяжимость кожи обусловлена нарушением структуры коллагеновых волокон. Эпидермис также защищает кожу от радиационного облучения, полностью задерживая инфракрасные лучи, а ультрафиолетовые – частично. В эпидермисе существуют два «защитных» барьера: меланиновый, ответственный за увеличение количества функциональных меланоцитов, который ограждает организм от избытка ультрафиолетовых лучей, и протеиновый барьер, расположенный в роговом слое эпидермиса. Здоровый роговой слой эпидермиса защищает кожу от многих химических раздражителей, за исключением тех, которые способны разрушить роговой слой или раствориться в липидах эпидермиса, получив доступ в более глубокие слои кожи. Кожа защищает организм от проникновения бактерий благодаря своеобразному химическому составу кожного сала и пота, наличию на её поверхности защитной водно-липидной мантии, а также присутствию микроорганизмов, относящихся к постоянной бактериальной флоре и предотвращающих проникновение патогенных микроорганизмов. Соответственно, при травматизации кожи, переохлаждении, переутомлении организма и др. нарушается ее способность противостоять проникновению микробов.

У детей защитная функция выражена значительно слабее, так как кожа легкоранима, часто инфицируется, что связано с недостаточной кератинизацией рогового слоя, его тонкостью, склонностью к шелушению, мацерации, воспалению, а также незрелостью местного иммунитета. Поверхность детской кожи суше, чем у взрослых, имеет более выраженную склонность к шелушению вследствие физиологического паракератоза и более слабого функционирования железистого аппарата кожи. Поэтому детская кожа легкоранима и склонна к воспалениям (эритемам, опрелости, себорейному дерматиту и т. д.).

Резорбционная функция кожи у детей повышена (из-за тонкости рогового слоя и развитой сосудистой системы). На этом основано противопоказание к применению некоторых веществ в мазях, кремах, пастах. Всасывание воды и растворенных в ней солей через кожу практически не происходит. Некоторое количество водорастворимых веществ всасывается через сально-волосяные мешочки и через выводные протоки потовых желез в период отсутствия потовыделения. Жирорастворимые вещества всасываются через наружный слой кожи - эпидермис. Газообразные вещества (кислород, углекислота и др.) всасываются легко. Также легко всасываются через кожу отдельные вещества, растворяющие жиры (хлороформ, эфир) и некоторые растворяющиеся в них вещества (йод).

Всасывающая способность кожи усиливается после разрыхления и слущивания рогового слоя эпидермиса компрессами, теплыми ваннами. При смазывании кожи различными жирами всасывающая способность кожи усиливается.

Бактерицидная функция кожи. Защита от микроорганизмов обеспечивается бактерицидным свойством кожи (способность убивать микроорганизмы). На поверхности здоровой кожи человека обычно бывает от 115 тысяч до 32 миллионов микроорганизмов (бактерий) на 1 кв.см. Здоровая кожа непроницаемая для микроорганизмов. С отслаивающимися роговыми чешуйками эпидермиса, салом и потом с поверхности кожи

удаляются микроорганизмы и различные химические вещества, попадающие на кожу из окружающей среды. Кроме того, кожное сало, пот создают на коже кислую среду, неблагоприятную для **размножения микробов**.

Кислая среда на поверхности кожи также способствует быстрой гибели многих микроорганизмов. Бактерицидные свойства кожи снижаются под воздействием неблагоприятных факторов окружающей среды – при загрязнении кожи, переохлаждении; защитные свойства кожи снижаются при некоторых заболеваниях.

Терморегулирующая функция кожи заключается в её способности поглощать и выделять тепло. Усиление теплоотдачи происходит за счет расширения сосудов кожи по различным причинам (например, повышение температуры окружающей среды), а снижение теплоотдачи, соответственно, при сужении сосудов. Выделение тепла осуществляется путем излучения, проведения, конвекции и испарения, причем отдача тепла с выделяемым кожей потом является наиболее эффективным способом.

Терморегулирующая функция кожи у детей развита слабо, так как становление центров температурной регуляции происходит только к 3-4 месяцам, потовые железы функционируют недостаточно. Вследствие этого дети легко склонны и к переохлаждениям, и к перегреваниям.

В процессе жизнедеятельности организма вырабатывается тепловая энергия. При этом организм поддерживает постоянную температуру тела, необходимую для нормального функционирования внутренних органов, независимо от колебаний внешней температуры. Процесс поддержания постоянной температуры тела называется терморегуляцией. На 80% теплоотдача осуществляется через кожу путем испускания лучистой тепловой энергии, теплопроводения и испарения пота.

Слой подкожной жировой клетчатки, жировая смазка кожи являются плохим проводником тепла, поэтому препятствуют избыточному поступлению тепла или холода извне, а также излишней потере тепла.

Термоизолирующая функция кожи снижается при её увлажнении, что приводит к нарушению терморегуляции. При повышении температуры окружающей среды происходит расширение кровеносных сосудов кожных покровов – кровоток кожи усиливается. При этом повышается потоотделение с последующим испарением пота и усиливается теплоотдача кожи в окружающую среду. При понижении температуры окружающей среды происходит рефлекторное сужение кровеносных сосудов кожи; деятельность потовых желез угнетается, теплоотдача кожи заметно уменьшается.

Терморегуляция кожи – сложный физиологический акт. В нем принимают участие нервная система, гормоны эндокринных желез организма.

Температура кожи зависит от времени суток, качества питания, физического состояния организма, возраста человека, других факторов. За сутки, в среднем, человек выделяет 2600 калорий тепла. Температура кожи человека на разных её участках неодинакова и колеблется от 32⁰ до 36⁰ С. В глубоких кожных складках (подмышечная впадина) она достигает 37⁰ С (в норме).

Дыхательная функция кожи у детей сильнее, чем у взрослых. Кожа у детей обеспечена обилием кровеносной капиллярной сети, тонким слоем эпидермиса, своеобразным строением сосудистой стенки, что позволяет легко участвовать в процессе газообмена.

В коже человека происходит обмен углеводов, белков, жиров и витаминов, солей, водный обмен. Это сложные процессы, в результате которых организм получает необходимые ему питательные вещества. По интенсивности водного, солевого и углекислого обмена кожа незначительно уступает печени и мышцам. Кожа интенсивнее накапливает и отдает большее количество воды по сравнению с другими органами. Например, она выделяет воды вдвое больше, чем легкие.

Подкожная клетчатка является мощным складом питательных веществ, которые организм расходует в периоды недостаточного поступления питательных веществ с пищей.

Выделительная функция кожи связана с потоотделением, участвует в водно-электролитном обмене, и у детей раннего возраста она несовершенна.

Выделительная функция кожи осуществляется посредством работы потовых и сальных желез. Количество выделяемых через потовые и сальные железы веществ зависит от пота, возраста, характера питания и различных факторов окружающей среды. При ряде заболеваний почек, печени, легких выделение веществ, которые обычно удаляются почками (ацетон, желчные пигменты и др.), увеличивается.

Потоотделение осуществляется потовыми железами и происходит под контролем нервной системы. В состав пота входят вода, органические вещества (0,6%), хлористый натрий (0,5%), примеси мочевины, холена и летучих жирных кислот. В среднем за сутки потовые железы выделяют 700 – 1300 мл. пота. Интенсивность потоотделения зависит от температуры окружающей среды, общего состояния организма. Потоотделение увеличивается при повышении температуры воздуха, при физической нагрузке. Во время сна и отдыха потоотделение уменьшается.

Рецепторная функция кожи. В коже заложены многочисленные и разнообразные рецепторы, воспринимающие раздражения, идущие извне. Выделяют следующие виды функциональных единиц, передающих нервные импульсы: механорецепторы, терморецепторы. Существуют также болевые рецепторы, однако они отвечают только на ту стимуляцию (термическую, механическую, химическую), степень которой превышает болевой порог. Стимуляция холодовых рецепторов происходит при воздействии температуры ниже на 1-20 градусов нормальной температуры кожи (34 градуса); тепловых – при температуре 32-35 градусов. Температура свыше 45 градусов выходит за пределы болевого порога человека и поэтому

воспринимается не тепловыми рецепторами, а ноцицепторами. Ноцицепторы ответственны за восприятие боли и зуда; среди них выделяют механические, температурные и полимодальные (т.е. воспринимающие несколько видов раздражителей) ноцицепторы.

Чувствительная функция кожи играет исключительную роль, в процессе приспособления новорожденных к условиям внешней среды.

Синтетическая функция кожи. Кожа активно участвует в образовании пигмента меланина и антирахитического витамина D, под воздействием ультрафиолетового излучения, а также синтезирует ферменты и биологические активные вещества.

Иммунологическая функция кожи связана участием всех слоев в иммунном ответе, от распознавания антигенов и заканчивая элиминацией и презентацией. SALT-система кожи (англ. skin - кожа) отличается по ряду характеристик от других систем. В коже нет структурированных лимфоидных образований, лимфоциты диффузно распределены по эпидермису. Преобладающим типом Т-лимфоцитов в коже являются хелперы CD4 типа Th1. В коже имеется довольно много тучных клеток и базофилов, с которыми связано развитие аллергического воспаления. Нарушения в системе SALT проявляются как упорные пиодермии, рецидивирующие фурункулез, кожные абсцессы, большинство хронических воспалительных заболеваний кожи и дерматозов у детей, включая атопический дерматит, хроническую крапивницу, что представляют собой следствия нарушений в системе местного иммунитета кожи.

Функциональные особенности кровеносных сосудов кожи

На тонус (ширину просвета кровеносных сосудов, скорость кровотока) кровеносной сети кожи влияет кора головного мозга. Различные эмоции могут резко менять ширину просвета и скорость кровотока в коже. Некоторые эмоции могут вызывать резкое расширение кровеносных сосудов кожи и усиливать кровоток (например, “краска гнева”). Другие эмоции

(страх) – вызывают спазм кожных кровеносных сосудов, при этом наступает побледнение кожи.

На состояние кровеносных сосудов влияют многочисленные нервные сосудосуживающие и сосудорасширяющие нервные окончания, а также гормоны эндокринных желез и химические вещества, вырабатываемые тканями организма (гистамин, ацетилхолин). Кожные кровеносные сосуды быстро реагируют на болевые, механические, химические, термические и др. раздражения суживанием или расширением просвета с последующим изменением кровотока.

В обычных условиях большинство кровеносных сосудов кожи находятся в полусокращенном состоянии; скорость кровотока в кожных кровеносных капиллярах незначительна. В случае расширения все кровеносные сосуды собственно кожи – дермы могут вместить до 1 л. крови. Быстрое расширение кровеносных сосудов кожи может вызвать серьёзное расстройство кровообращения в организме (например, при тепловом ударе).

ГЛАВА 4. МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ КОЖИ И ЕЕ ПРИДАТКОВ

4.1. Осмотр кожных покровов

Методика исследования в основном ограничивается осмотром и пальпацией, причем в исследовании кожных и слизистых покровов большее значение имеет осмотр.

При осмотре необходимо обратить внимание на:

- цвет кожи (нормальная окраска / пигментация / гиперемия / бледность / цианотичность / землистость);
- цвет слизистых оболочек;
- наличие сыпи, рубцов;
- физическое состояние (целостность, температуру, толщину, плотность, влажность, эластичность);
- состояние и толщину подкожной жировой клетчатки;

- состояние сосудов (ломкость периферических сосудов, наличие расширенных вен);
- состояние придатков кожи (волос и ногтей).

Осмотр кожных покровов, как правило, проводится сверху вниз («с головы до пят»), при этом следует внимательно исследовать кожные складки, подмышечные впадины, ладони, подошвы, межпальцевые промежутки на ногах, кожу за ушными раковинами, волосистую часть головы, область заднего прохода. Необходимо обратить внимание на окраску кожи и видимых слизистых оболочек, оценить состояние вен и венозных капилляров, не пропустить наличие сыпи, кровоизлияний, рубцов.

При обнаружении патологических изменений кожи (нарушение окраски, целостности, наличие сыпи, рубцов, шелушения и так далее) необходимо выяснить **анамнез**, когда, где и как быстро появились изменения. Имеет значение характер распространения изменений, их динамика. Следует уточнить, с чем связывают родственники (или ребенок) обнаруженные патологические симптомы (пища, лекарства, недавно перенесенное заболевание, контакт с инфекциями и так далее), сопровождались ли кожные изменения температурной реакцией, зудом.

Нормальная кожа ребенка имеет нежно-розовую окраску. Яркая гиперемия всей кожи наблюдается как явление физиологическое (физиологическая эритема) у новорожденных первых дней жизни и у недоношенных детей с мелко- или крупночешуйчатым шелушением. В случае различных заболеваний кожа может приобретать бледность, цианотичность, желтушность, землистый или землисто-серый оттенок, мраморность, бронзовый цвет. У старших детей яркая гиперемия возникает под влиянием психических и термических моментов и физических напряжений. Как симптом заболевания общая гиперемия кожи у детей чаще всего наблюдается при скарлатине.

У недоношенного новорожденного кожа имеет слегка цианотичный

отенок, сниженную эластичность, выраженную сосудистую сеть. В случае различных заболеваний кожа может приобретать бледность, цианотичность, желтушность, землистый или землисто-серый оттенок, мраморность, бронзовый цвет.

Диффузная бледность наружных кожных покровов указывает или на недостаточность кровенаполнения периферических сосудов, или на низкое содержание гемоглобина в периферической крови. Бледность кожи отмечается при острой сердечной слабости (в течении дифтерии, пневмонии и т. д.), при различных формах малокровия, протекающих с истинной олигемией или олигохромемией и при заболеваниях почек; бледность может возникать временно при спазме периферических сосудов под влиянием психических и других моментов.

Цианоз кожи наблюдается обычно при расстройствах как со стороны органов дыхания, так и сердечнососудистой системы. Общий цианоз часто приходится видеть у новорожденных (различные формы асфиксии при рождении, врожденных пороках сердца, внутричерепных кровоизлияниях, обширных ателектазах легких и т. д.). Цианоз кожи при декомпенсации сердечной деятельности (врожденные и приобретенные пороки, острая недостаточность сердца) может держаться или постоянно, или выявляется только при крике, натуживании и т. д. Острые расстройства дыхания (стенозирующий круп, заглоточный абсцесс, инородное тело, быстро нарастающее воспаление легких или экссудативный плеврит и т. п.) также обычно вызывают явления общего цианоза.

Местный цианоз, особенно в области кистей и стоп, ушей, носа и губ, может быть наиболее ранним проявлением общего цианоза, но может зависеть и от игры вазомоторов у вазолабильных субъектов (acroцианоз).

Диффузная желтая окраска всей кожи наблюдается при различных формах желтух - при желтухах новорожденных, желтухах гепатогенного и гематогенного происхождения. При желтухах печеночного происхождения отмечаются характерные изменения мочи и кала, при

желтухах гемолитических - типичные изменения физических, морфологических и биологических особенностей крови.

Желтушная окраска кожи менее резко выражена при тяжелых формах сепсиса, при длительном применении акрихина и стрептоцида, при избыточном применении морковного сока, яичных желтков, апельсинов и других пищевых продуктов, богатых красящими пигментами.

Обращается внимание на другие кожные изменения: покраснение щек и других участков кожи, локальное расширение венозной сети на животе, в верхней межлопаточной области, в верхней части груди, на голове.

Поверхностные кожные вены, плохо заметные у здоровых детей раннего возраста, отчетливо выступают на черепе при рахите, сифилисе, внутричерепных нарушениях циркуляции (головная водянка, опухоли мозга) и при значительном исхудании; резко выраженная венозная сеть на груди и венозные капилляры в межлопаточной области часто отмечаются при значительном увеличении бронхиальных и медиастинальных лимфатических узлов.

Очаговые изменения цвета и поверхности кожи (эритемы, шелушение, различные формы экзем, гнойных и язвенных поражений кожи и т. д.), внутри- и подкожные кровоизлияния и инфильтраты нередко являются единственным и основным признаком не местного, а общего страдания (проявление туберкулеза, сифилиса, геморрагического диатеза и т. д.).

У детей периода новорожденности тщательно осматривают кожные складки, которые разворачивают или слегка растягивают. Особого внимания требует у новорожденного и осмотр **области пупка**. При этом, помимо плохого заживления, можно выявить мокнущие ранки, разрастание грануляционной ткани на ее дне, серозное или серозно-гнойное отделяемое, которое может засыхать в корочки. После кровотечения могут оставаться небольшие, иногда кровоточащие язвочки. Наличие гиперемии и отека кожи вокруг пупочной ранки, появление на передней стенке живота красных полос, расширение поверхностных вен являются крайне тревожными

признаками. При пальпации в таком случае можно выявить утолщение и уплотнение артерии и вены. При поражении пупочной вены круглый тяж пальпируется по средней линии живота над пупком, а при поражении артерий – с двух сторон, ниже пупка и сбоку.

Особое внимание уделяется кожным складкам за ушными раковинами, на шее, в подмышечных впадинах, паховой области, на бедрах, под и между ягодицами, в межпальцевых промежутках. Тщательно осматривается кожа волосистой части головы, ладоней, подошв, области заднего прохода. Обращается внимание на наличие отеков и их распространенность (на лице, веках, конечностях, общий отек - анасарка - или местный). Чтобы определить наличие отеков на нижних конечностях, необходимо надавить указательным пальцем правой руки в области голени над большеберцовой костью. Если при надавливании получается ямка, исчезающая постепенно, то это истинный отек. Если ямка не исчезает, это свидетельствует о слизистом отеке.

Причины генерализованных отеков многообразны. К факторам, влияющим на развитие отеков, относятся повышение гидростатического давления в сосудистом русле, что способствует усиленному пропотеванию жидкости через сосудистую стенку в межклеточное пространство (сердечная недостаточность, портальная гипертензия, перикардит, тромбофлебит и др.); снижение онкотического давления, обусловленное уменьшением содержания белка в сыворотке крови (нефротический синдром, общие отеки часто возникают при острых и хронических почечных заболеваниях, при сердечной недостаточности). Развитию общего отека в случае сердечной недостаточности у детей предшествуют отеки нижних конечностей и увеличение печени. По мере развития декомпенсации отеки становятся более распространенными, сочетаются с накоплением жидкости в серозных полостях (плевральной, перикардиальной, брюшной). В отличие от отеков сердечного происхождения отеки при заболеваниях почек сначала возникают на лице (периорбитальные), а затем захватывают все новые и новые участки кожи.

Особенно массивные отеки наблюдаются при нефротической форме гломерулонефрита. Общие отеки алиментарного происхождения появляются при недостаточности в рационе белковой пищи (преимущественное питание мучной, углеводистой пищей), при общей дистрофии. Алиментарные отеки могут появляться при тяжелых хронических заболеваниях (циррозе печени), при расстройствах процессов расщепления и всасывания в кишечнике (целиакии, дисахаридазной недостаточности и др.). Безбелковые отеки зависят от гидростатического давления, то есть более выражены в соответствующих частях тела, например односторонний легочный отек у лежащих больных при вынужденном или предпочтительном положении.

4.2. Морфологические элементы кожной сыпи

При наличии высыпаний на **коже** (*exanthema*, *экзантема*) и **слизистых оболочках** (*enanthema*, *энантема*) порядок расспроса может быть следующим:

1. Характер сыпи. Различают мономорфные экзантемы, представленные каким-либо одним видом первичных морфологических элементов кожи (розеолезная, петехиальная, папулезная экзантема и др.) и полиморфные, представленные несколькими видами первичных морфологических элементов (розеолезно-петехиальная, пятнисто-папулезная экзантема и так далее). Ложный полиморфизм характеризуется наличием одного вида первичного и нескольких видов вторичных морфологических элементов.

2. Время появления первых элементов сыпи, одномоментность или определенная последовательность высыпаний.

3. Обильность высыпаний. Выделяют единичные элементы (указывается их число), необильную сыпь (быстро сосчитываемая при осмотре), обильную сыпь (множественные несосчитываемые элементы). В

последнем случае часто отмечается тенденция к слиянию между собой отдельных элементов сыпи.

4. **Локализация.** Выделяют распространенную и ограниченную сыпь. В разгибательные поверхности конечностей и т. д.). Экзантемы могут располагаться симметрично и асимметрично.

5. **Наличие** или отсутствие на фоне экзантемы **ряда субъективных ощущений** – зуд, жжение, покалывание, болезненность.

6. **Динамические изменения первичных элементов сыпи,** особенности ее вторичных элементов (характер и локализация шелушения, время отпадения корочек и т.д.).

Для диагностического значения характера высыпания на коже является точное определение морфологии элементов сыпи.

4.3. Первичные морфологические элементы кожных высыпаний

Клинически кожные сыпи разделяют в зависимости от составляющих ее морфологических элементов на **первичные и вторичные**, как результат эволюции первичных: корочки, язвы, эрозии, рубцы, нарушение пигментации и др. Необходимо отмечать также наличие пигментированных и депигментированных участков кожи, шелушение, проявления экссудативного диатеза такие, как кожный зуд, гнейс или себорея на волосистой части головы и бровях, «молочный» струп на щеках.

К **первичным морфологическим элементам** относятся пятно, папула, бугорок, узел, волдырь, пузырек, пузырь, гнойничок.

Пятно (*macula*) – ограниченное, располагающееся на уровне поверхности кожи, различных очертаний, изменение цвета кожи, по плотности не отличающееся от окружающих тканей.

Пятнистые (макулезные) элементы по своему генезу и, соответственно, клиническим особенностям разделяют на воспалительные и невоспалительные.

Появление **воспалительных пятен** обусловлено расширением сосудов дермы. Они имеют окраску от бледно-розовой до синюшно-красной, исчезают при надавливании пальцем, предметным стеклом или растягиванием кожи над элементом. **Воспалительные пятна** в динамике могут бесследно исчезать или оставлять после себя временную гиперпигментацию за счет скопления меланина и шелушение (десквамацию).

В зависимости от размеров макулезную воспалительную сыпь разделяют на следующие виды (рис. 1- 3):

- **розеолезная** (пятна менее 5 мм). Множественные розеолы размером 1-2 мм описываются как мелкоточечная сыпь;
- **мелкопятнистая** (пятна размером 5-10 мм);
- **крупнопятнистая** (пятна размером 10 – 20 мм);
- **эритематозную сыпь** (пятна размером более 20 мм).

Розеола (roseola) - пятнышко бледно-розового, красного цвета размером от 1 до 5 мм. Форма округлая или неправильная, края четкие или размытые, над уровнем кожи не выступает, исчезает при надавливании и растяжении кожи (рис.1). Розеола встречается при многих инфекционных заболеваниях, особенно типична для брюшного тифа. (По М.П.Кончаловскому, "одна звезда еще не звездное небо, но одна розеола заставляет думать о брюшном тифе"). Множественные розеолы размером 1-2 мм обычно описываются как мелкоточечная сыпь (при скарлатине), в процессе разрешения они покрываются чешуйками или исчезают бесследно.



Рис.1. Розеола (roseola)



Рис. 2. Пятно. Крупноточечная розеолезная сыпь



Рис. 3. Пятно. Мелкоточечная розеолезная сыпь

Эритема (erythema) - обширные участки гиперемированной кожи красного, пурпурно-красного или пурпурного цвета (рис.4). Возникает в

результате слияния крупных пятен, образованных расширением сосудов не только сосочкового слоя кожи, но и подсосочкового сосудистого сплетения. Пятна размером более 20 мм, имеющие тенденцию к слиянию, следует рассматривать как эритему. Эритема наиболее типична для рожистого воспаления, термических, ультрафиолетовых ожогов.



Рис.4. Эритема

Невоспалительные пятна характеризуются отсутствием воспалительных изменений в коже. При надавливании пальцем, предметным стеклом или растягивании они исчезают. Различают следующие виды невоспалительных пятен:

- ✓ **Геморрагические элементы.** Они обусловлены кровоизлияниями в кожу.

Геморрагия (*haemorrhagia*) - кровоизлияние в кожу в результате деструкции сосудов кожи (рис.5). Имеет вид точек или пятен различной величины и формы, не исчезает при растягивании кожи. Цвет вначале красный, пурпурный или фиолетовый, затем, по мере рассасывания кровоизлияния, становится желто-зеленым и, наконец, желтым (образование гемосидерина при распаде эритроцитов). Изменения цвета хорошо заметны при более крупных геморрагиях.



Рис. 5. Геморрагическая пурпура

Точечные кровоизлияния называются *петехиями (petechia)* (рис.6). Множественные гемorragии округлой формы размером от 2 до 5 мм описываются как *пурпура (purpura)*. Кровоизлияния неправильной формы размером более 5 мм называются *экхимозами (echymoses)*. Кровоизлияния могут наслаиваться на другие элементы сыпи. В таких случаях говорят о петехиальном превращении розеол, пятен, папул. Как правило, это наблюдается при тяжелом течении заболевания. Геморрагические высыпания выявляются при сыпном тифе (часто в сочетании с розеолами - розеолезно-петехиальная сыпь), других риккетсиозах, геморрагических лихорадках, сепсисе. Геморрагические элементы неправильной формы на плотной основе (звездчатая сыпь) характерны для менингококкемии, пневмококкового сепсиса. Экхимозы диаметром более 10 мм в последующем подвергаются некротизации. Мелкие кровоизлияния могут иметь и неинфекционное происхождение (капилляротоксикоз, токсико-аллергический васкулит, авитаминоз С и др.). Гемorragии, расположенные линейно, в виде полосок, называются *вибицес*. Кровоподтеки называются с *игулляциями*, более крупные кровоподтеки - *суффузиями*.

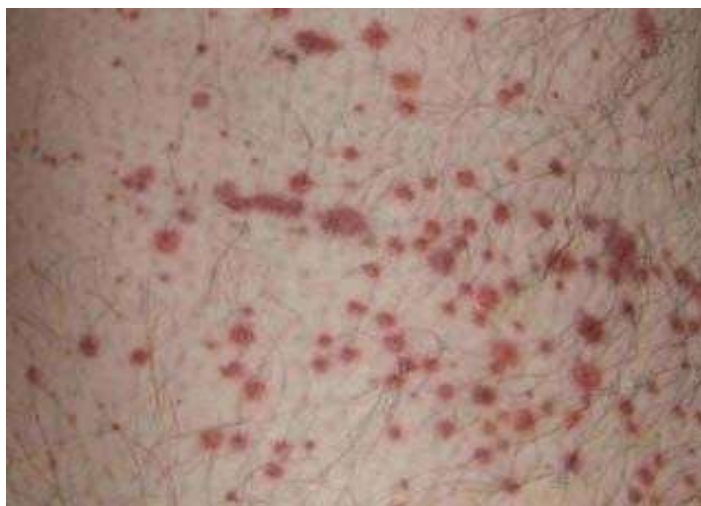


Рис. 6. Петехиальная сыпь

Цвет геморрагических элементов может иметь различные оттенки - красный, синевато-красный, желто-зеленый, желтый, синий. Это связано с последовательным превращением гемоглобина в гематоидин и гемосидерин;

- ✓ **Гиперпигментированные (гиперхромные) пятна**, обусловленные отложением пигмента меланина – *невусы*. Различают врожденные и приобретенные невусы. Их цвет может колебаться от желтого, коричневого до черного.
- ✓ **Депигментированные (ахромные) элементы** – обусловлены недостатком или полным отсутствием меланина. Мелкие, депигментированные элементы описываются как *лейкодерма*. Крупные, различной формы депигментированные участки кожи называются *витилиго*.

Врожденное диффузное отсутствие или недостаточное отложение меланина в коже и волосах головы, бровей, ресниц указывает на *альбинизм* (рис.7).



Рис. 7. Альбинизм

Папула (papula) - элемент сыпи, возвышающийся над уровнем кожи, что нередко определяется на ощупь (рис.8). Имеет плоскую или куполообразную поверхность, размер - от 1 до 20 мм. Форма и окраска такие же, как у розеол и пятен. Папулы часто оставляют после себя пигментацию и шелушение кожи. В зависимости от формы и величины папулы бывают *милиарные*, чаще конической формы и с расположением вокруг волосяного фолликула; в центре такого элемента заметна роговая пробка или волос. *Лентикулярные* папулы могут быть выпуклыми, овальными, круглыми, плоскими, многогранными. *Нумулярные, монетовидные*, - это папулы, возникшие в результате слияния между собой при периферическом росте крупных папул плоской формы. Слившиеся между собой папулы образуют *бляшки*, а при слиянии последних возникают *площадки*, располагающиеся на больших участках кожного покрова, величиной с ладонь и больше. Нередко при обычном клиническом обследовании ребенка очень трудно или даже совершенно невозможно отличить розеолы от папул. С другой стороны, у одного и того же больного ребенка одновременно могут быть и розеолы, и папулы (брюшной тиф, паратифы, инфекционный мононуклеоз), папулы и пятна (корь). В таких случаях целесообразно описывать сыпь как розеолезно-

папулезную или пятнисто-папулезную. Тем самым одновременно указывается величина папул: розеоло-папулы имеют размер до 5 мм, макуло-папулы - от 5 до 20 мм.



Рис. 8. Папула (papula)

Бугорок (*tuberculum*) - ограниченное, плотное, выступающее над поверхностью кожи бесполостное образование диаметром от 1-2 до 5-10 мм (рис.9). Бугорки образуются в результате скопления в дерме специфического воспалительного инфильтрата. Клинически бугорок сходен с папулой, однако отличается от нее тем, что при ощупывании бугорка всегда отчетливо определяется плотноватый инфильтрат в коже. Кроме того, бугорки, в отличие от папул, при обратном развитии подвергаются некрозу, часто образуют язвы и оставляют после себя рубец или рубцовую атрофию кожи. Бугорки наиболее типичны для кожного лейшманиоза, лепры и туберкулезных поражений кожи, третичного и позднего врожденного сифилиса.



Рис.9. Бугорок (tuberculum)

Узел (nodus) - бесполое, ограниченное, глубоко уходящее в глубь кожи уплотнение, часто выступающее над уровнем кожи (рис.10). Величина узлов - от лесного ореха до куриного яйца и более. Образуются в результате скопления клеточного инфильтрата в подкожной клетчатке и собственно на дерме. Узлы воспалительного характера имеют мягкую или тестоватую консистенцию, нечеткие границы, кожа над ними красного цвета, они склонны к быстрому разрешению. Узлы, появившиеся вследствие специфического воспаления (туберкулез, сифилитическая гумма), имеют плотную консистенцию, резко отграничены от окружающих тканей, склонны к распаду и изъязвлению с последующим рубцеванием.

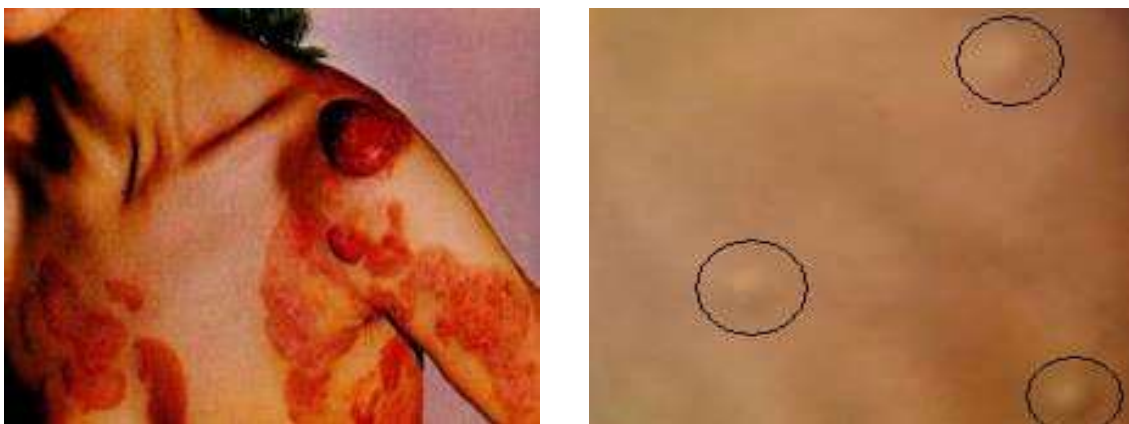


Рис. 10. Узел (nodus)

Волдырь (*urtica*) - островоспалительный, несколько возвышающийся над уровнем кожи бесполостной элемент величиной от 2-3 до 10-15 см и более, имеет круглую или овальную форму, часто сопровождается зудом (рис.11). Цвет - от белого до бледно-розового или светло-красного. Волдырь образуется обычно быстро и быстро исчезает, не оставляя после себя никакого следа. Возникает в результате ограниченного островоспалительного отека сосочкового слоя кожи и одновременного расширения капилляров. Появление уртикарных элементов характерно для аллергических реакций разного происхождения (лекарственная, пищевая, холодовая аллергия), в том числе и инфекционной природы. Иногда встречается в преджелтушном периоде гепатита В.



Рис. 11. Волдырь (*urtica*)

Пузырек (*vesicula*) - полостной элемент размером от 1 до 5 мм, представляет собой отслойку эпидермиса (рис.12). Обычно пузырьки заполнены прозрачным, мутным или кровянистым содержимым, могут ссыхаться и давать прозрачную или бурого цвета корочку. Если покров пузырька вскрывается, то образуется эрозия - ограниченная размерами пузырька мокнущая поверхность розового или красного цвета.



Рис.12. Пузырек (vesicula)

Пузырьки не оставляют после себя рубцов на коже. В случае скопления в пузырьке большого количества лейкоцитов он превращается в гнойничок - *пустулу (pustula)* (рис.13). Отмечаются воспалительные изменения в основании и вокруг пузырька. Пустулы разграничиваются на *однокамерные* (ветряная оспа) и *многокамерные* (натуральная оспа). Группа пузырьков, располагающаяся на воспаленной коже, называется *герпесом (herpes)*. Везикулы характерны для герпетической и энтеровирусной инфекции, ветряной и натуральной оспы, эризипелоида и ящура.



Рис. 13. Пустула (pustula)

Пузырь (bulla) - полостной элемент диаметром до 3-5 см, расположен в верхних слоях эпидермиса и под эпидермисом (рис.14). Содержимое пузырей может быть серозным, кровянистым, гнойным. Они могут спадаться, образуя корочку, вскрываться, образуя эрозивную поверхность, переходящую в нестойкую пигментацию. Пузырь возникает чаще на фоне эритематозного пятна, реже - на фоне неизменной кожи (пемфигоид новорожденных).

Элементы могут располагаться как внутри эпидермиса, в шиловидном слое (вульгарная пузырчатка), так и под эпидермисом (полиморфная эксудативная эритема, герпетиформный дерматоз). Наблюдается при буллезной форме рожи, иногда при ветряной оспе, термических ожогах.



Рис. 14. Пузырь (bulla)

4.4. Вторичные морфологические элементы кожных высыпаний

К вторичным морфологическим элементам относят пигментации и депигментации, чешуйки, корки, эрозии, трещины, ссадины, язвы, рубцы, рубцовую атрофию, лихенификацию, вегетацию.

Гиперпигментация (hyperpigmentatio) - изменение окраски кожи в результате увеличения в ней меланина или отложения гемосидерина первичных элементов (рис.15).



Рис. 15. Гиперпигментация (hyperpigmentatio)

Депигментация (depigmentatio) возникает в результате уменьшения содержания меланина в коже, наблюдается после исчезновения узелка, бугорка - разрешения пятнисто-шелушащихся (отрубевидный лишай, экзематоиды) и папулезных (псориаз) элементов (рис.16).



Рис. 16. Депигментация (depigmentatio)

Чешуйка (squama) - скопление отторгающихся клеток рогового слоя, иногда подлежащих к нему слоев эпидермиса (рис.17). Чешуйки бывают на первичных морфологических элементах - папулах (псориаз, сифилис), бугорках, после разрешения пузырьков (экзема) и т. д. В зависимости от формы и величины чешуек различаются *мукообразное* (чешуйки отрубевидные), когда поверхность кожи выглядит как бы посыпанной мукой (ксеродермия), и *пластинчатое* шелушение - роговые пластинки различных размеров, вплоть до пергаментобразных масс, отделяющихся со значительных участков кожного покрова (десквамативная эритродермия Лейнера).



Рис. 17. Чешуйка (squama)

Эрозия (erosio) - дефект кожи в пределах эпидермиса в результате вскрытия пузырька, пузыря, гнойничка, повторяющий их форму и величину (рис.18). При слиянии пузырьков и гнойничков эрозии имеют фестончатые края. Эрозии могут возникнуть и в результате мацерации кожи в области складок или при мацерации других элементов высыпания, чаще всего папул. При заживлении эрозии рубца не остается, обычно имеется лишь временная пигментация.



Рис. 18. Эрозия (erosio)

Ссадина (excoriatio) - нарушение целостности кожи, возникающее вследствие расчесов, царапин, других повреждений (рис.19). Ссадины могут быть поверхностными - в пределах эпидермиса, иногда с вовлечением сосочкового слоя дермы, и заживают без рубца. Более глубокие ссадины, с

вовлечением глубоких слоев дермы, оставляют после себя рубец. Ссадины характеризуются склонностью к инфицированию.



Рис. 19. Ссадина (*excoriatio*)

Язва (*ulcus*) - глубокий дефект кожи, достигающий дермы, подкожной жировой клетчатки, фасции, мышц, костей (рис.20). Возникает в результате распада ткани первичного элемента (бугорка, узла, эктимы). Величина ее - от 1 мм до размеров монеты или ладони и больше; форма может быть круглая, овальная, линейная, продолговатая, неправильная. Окружающая ткань либо воспалена (отек, гиперемия), либо инфильтрирована. Язвы всегда заживают с образованием рубцов.



Рис. 20. Язва (*ulcus*)

Трещины, надрывы (*fissura, rhagades*) - линейное повреждение кожи в виде ее разрыва, возникающего вследствие чрезмерной сухости из-за потери эластичности при воспалительной инфильтрации или перерастяжения кожи (рис.21). Трещины могут располагаться в пределах эпидермиса и дермы. Обычно они локализуются в углах рта, межпальцевых складках, на ладонях, подошвах, над суставами, в области ануса. Поверхностная трещина после заживления не оставляет следов. После заживления глубоких трещин остаются линейные рубцы.



Рис. 21. Трещина (*fissura*)

Корка (*crusta*) образуется на коже в результате высыхания отделяемого мокнущей поверхности (пузырек, пузырь, гнойничок, язва, эрозия) (рис.22). Корки могут иметь различный **цвет** (при серозном экссудате прозрачные с желтоватым оттенком; при гнойном - желтые, зеленоватые или бурые; при геморрагическом - коричневые или черные) и **форму** (слоистые, устрицеподобные -сифилитическая рупия), импетигиозные - похожие на капли засохшего меда.



Рис. 22. Корка (crusta)

Рубец (cicatrix) - образование соединительной ткани на месте глубокого дефекта (рис.23). Возникает после заживления глубоких дефектов кожи на месте изъязвившихся бугорков, глубоких пустул, узлов, глубоких ожогов, ран. Образование рубца сопровождается гибелью сальных и потовых желез, волосяных фолликулов, сосудов и эластических волокон, исчезновением кожного рисунка. Обычно рубцы расположены ниже уровня кожи либо находятся на ее уровне, реже поднимаются над уровнем кожи - гипертрофические рубцы (келоидные - их разновидность).



Рис. 23. Рубец (cicatrix)

Лихенификация (lichenificatio) - очаг усиленного рисунка кожи, сопровождающийся ее утолщением и уплотнением, гиперпигментацией, сухостью (рис.24). Очаги лихенификации чаще всего локализуются в области

шеи, локтевых и подколенных сгибов, лучезапястных и голеностопных суставов, паховых складок, мошонки и возникают при хронических дерматозах, сопровождающихся зудом (экзема, нейродермит).



Рис. 24. Лихенификация (lichenificatio)

Веgetация (vegetatio) - сосочковидное утолщение кожи, возникающее вследствие разрастания шиловидного слоя эпидермиса и папилломатоза дермы при длительно существующем воспалительном процессе. Чаще она образуется в области папулезных элементов и язв. Веgetации могут эрозироваться, кровоточить, склонны к присоединению вторичной пиококковой инфекции.

Стрии (striae) - рубцовые полосы вследствие растягивания кожи и надрыва кориума кожи при неповрежденном эпидермисе (рис.25). Нередко выявляются у детей старшего возраста с ожирением. Чаще локализуются в верхней части бедер или на животе. Их цвет вначале светло-красный, в последующем - белый.



Рис. 25. Стрии (striae)

Следует отдельно остановиться на **кожных проявлениях экссудативного диатеза**, который проявляется **стойкими опрелостями в кожных складках** с первого месяца жизни на фоне сухой кожи, сопровождаемой зудом. Могут отмечаться *гнейс* или себорея на волосистой части головы (жировые желтоватые чешуйки вокруг большого родничка и на темени), молочный струп (температурозависимое покраснение и далее шелушение кожи щек, уменьшающееся на улице при прохладной погоде) (рис. 26).



Рис. 26. Себорея на волосистой части головы или гнейс

Нередко экссудативный диатез сопровождается **эритематозно-папулезными** или **эритематозно-везикулярными** высыпаниями на коже

конечностей и туловища, а также **строфулюсом** (зудящие везикулы, наполненные серозным содержимым) (рис.27).



Рис. 27. Строфулюс

По данным осмотра кожи можно оценить и *состояние сосудов* (ломкость периферических сосудов, наличие извитых, расширенных вен) (рис.28).



Рис. 28. Расширенная венозная сеть на животе («голова медузы»)

4.5. Осмотр придатков кожи

При исследовании волос оценивается распространение волосяного покрова, количество волос, цвет волос (нормальная окраска/седые волосы), структура волос. Важно оценить также наличие волос в лобковой и

подмышечной области и характер оволосенения. В норме, в указанных областях волосы появляются с 12 лет, окончательно процесс завершается к 16 - 18 годам. Для женского типа оволоснения характерен рост волос в лобковой области в виде треугольника (вершина обращена вниз), для мужского - в виде ромба (одна из вершин обращена вверх и нередко продолжается в виде полосы волос по средней линии живота).

К особенностям волосяного покрова можно отнести проявления **гипертрихоза** (избыточное оволосение туловища и конечностей), **гирсуитизма** (несвойственное возрасту и полу оволосение в андрогензависимых зонах, в том числе рост бороды и усов). Чрезмерное выпадение волос с образованием участков облысения называется **алопеция**, которая может быть местной (региональной) или тотальной (включая отсутствие ресниц, бровей). Возможно наличие раннего и нетипичного оволосения в области гениталий. Нарушение структуры волос нередко является признаком дефицитных состояний (в первую очередь дефицит железа и витаминов). При этом волосы могут становиться ломкими, сухими, жесткими, деформированными.

При осмотре новорожденного можно отметить избыточную выраженность лануго (эмбриональный пушок), свойственную преждевременно родившимся детям.

При исследовании ногтей оценивается форма, цвет, синдром белого пятна. Форма ногтей в норме - несколько выпуклая к тыльной поверхности. Патологические формы чаще всего являются признаком грибкового поражения или сердечной недостаточности. Так, при грибковой инфекции ногти нередко уплощены или вогнуты (ложкообразные ногти). Для хронической сердечной недостаточности характерна выпуклая форма ногтей (в виде "часовых стёкол" в сочетании с расширением концевых фаланг в виде "барабанных палочек").

4.6. Осмотр слизистых оболочек

Осмотр видимых слизистых оболочек включает в себя осмотр нижнего века, полости рта, зева, носа. Для осмотра **конъюнктивы** нижнее веко несколько оттягивают книзу. Определяется степень кровенаполнения слизистой (бледная, умеренная или резкая гиперемия) и изменение цвета (например, иктеричность, цианотичность). Отмечается наличие гнойных выделений, состояние секрети слезных желез. Кроме того, оценивается состояние склер, кожи век, ресниц, величина и форма зрачка.

Осмотр полости рта и зева, как процедуру неприятную для ребенка, следует проводить в конце обследования. При осмотре важно и необходимо достаточное освещение. При слегка открытом рте ребенка оценивают состояние углов рта и слизистой каймы зубов (наличие «заед», хейлита). Затем с помощью шпателя осматривают слизистые губ, щек, неба, десен, подъязычное пространство, состояние зубов. Для оценки состояния языка ребенка просят широко раскрыть рот и максимально высунуть язык. В последнюю очередь, при открытом рте ребенка и спокойном положении языка (находится в полости рта), легким надавливанием шпателя на корень языка осматривают зев, слизистую оболочку задней стенки глотки, миндалины. При осмотре зева не допускается высовывание языка, издавание ребенком каких-либо звуков (типа «а-а-а»). Иногда дети, боясь осмотра зева, сами раскрывают рот и высовывают язык. Осмотр в этом случае может дать представление только о наличии или отсутствии налетов, но недостаточен для детальной оценки. Кроме того, при таком исследовании у врача создается ложное представление о величине миндалин – они кажутся большими, чем в действительности.

При необходимости, **детей младшего возраста при осмотре зева приходится фиксировать**. Для этого мать или помощник сажают ребенка на колени спиной к себе, ноги ребенка фиксируют между коленями помощника, правая рука держит туловище и руки, левая – голову.

При осмотре полости рта и зева следует учитывать *цвет* слизистых оболочек (розовое окрашивание, бледность, гиперемия, цианотичность, желтушность), их *чистоту* (высыпания на слизистых покровах, или

энантемы), наличие молочницы, афтозных изменений, *влажность*. Оценивают состояние *десен* (гиперемия, кровоточивость), *зубов* (их количество, наличие кариеса, изменение прикуса). Отмечают цвет, влажность, чистоту *языка*, выраженность его сосочков (достаточная, гипертрофия, атрофия), возможное наличие «географического» рисунка. При осмотре *миндалин* учитывают увеличение их размеров, гиперемию, наличие рубцовых изменений, налетов, казеозных пробок. ***О гипертрофии небных миндалин говорят:***

I степени - когда они занимают 1/3 расстояния от небной дужки до средней линии зева;

II степени – если они занимают 2/3 этого расстояния;

III степени - когда соприкасаются друг с другом.

Обязательно описывают состояние *задней стенки глотки* (бледная или розовая, гиперемия, отечность, зернистость слизистой, наличие слизистого или гнойного отделяемого по задней стенке).

Для осмотра *преддверия носа и носовых ходов* исследователь, приподняв кончик носа большим пальцем правой руки, левой рукой отклоняет назад и фиксирует голову ребенка. Отмечается состояние слизистой, наличие выделений, свобода носового дыхания. Для оценки последнего ребенка просят глубоко дышать через нос, поочередно пережимая носовые ходы, надавливая на крылья носа. Затрудненное носовое дыхание, особенно при отсутствии выделений из полости носа, может указывать на увеличение носоглоточных миндалин (аденоидов), расположенных позади хоан и недоступных обычному осмотру. Хроническое препятствие носовому дыханию приводит к появлению гнусавого голоса, понижению слуха, храпу во время сна, нарушениям формирования прикуса, дизартриям, а также характерным изменениям выражения лица. Скучная, невыразительная мимика; маленький, узкий нос; постоянно открытый рот с толстыми губами. Все это придает лицу глуповатый вид.

4.7. Пальпация кожных покровов

Пальпируют кожу последовательно сверху вниз теплыми и чистыми руками, с особой осторожностью в участках ее повреждения во избежание неприятных ощущений у ребенка. Пальпация кожи должна быть поверхностной. С ее помощью определяется влажность, температура, эластичность, возможная гиперестезия кожных покровов. При пальпации воспалительных инфильтратов, которую нужно проводить крайне осторожно, необходимо внимательно следить за мимикой ребенка.

Температура кожи зависит от общей температуры тела. Температуру кожи измеряют, обычно, при помощи градусника в подмышечной области (в норме $36,6^{\circ}\text{C}$). Длительность термометрии - не менее 10 минут. Часто у новорождённых и грудных детей температуру измеряют в других местах. При этом надо иметь в виду, что нормальная температура при измерении в ротовой полости выше на $0,5^{\circ}\text{C}$, а в прямой кишке на $1,0^{\circ}\text{C}$. Длительность термометрии составляет не менее 5 минут. С помощью последовательной симметричной пальпации определяют температуру кожи, что позволяет судить об общей температуре тела или ее локальных изменениях, отражающих наличие различных патологических процессов. Местное повышение температуры отмечается при воспалении суставов, похолодание конечностей - при спазме сосудов, при заболеваниях нервной системы.

Влажность оценивают при поглаживании кожи в симметричных участках тела с обязательным исследованием подмышечных и паховых областей, ладоней и стоп. В норме кожа ребенка имеет умеренную влажность. При различных заболеваниях можно наблюдать сухость кожи, повышенную влажность, усиленную потливость.

Эластичность определяют путем захвата кожи в складку большим и указательным пальцами в местах с наименее выраженным подкожным жировым слоем - на передней поверхности грудной клетки под ребрами, на тыле кисти, в локтевом сгибе. Эластичность кожи считается *нормальной*, если кожная складка расправляется сразу после отнятия пальцев,

не оставляя белой полоски. Постепенное расправление кожной складки или появление на ее месте белой полоски свидетельствует о снижении эластичности кожи.

Другой способ определения эластичности заключается в захватывании кожи двумя пальцами на границе между грудной клеткой и животом, в норме при этом образуется несколько мелких складочек. Если эластичность снижена, складки бывают грубыми или не образуются совсем.

Толщину оценивают, собирая кожу в складку двумя пальцами (не захватывая слоя подкожной клетчатки). Исследование проводят на брюшной стенке, над грудиной, на тыльной поверхности кистей и предплечий. *Плотность* кожи оценивается

пальпаторно, в ходе проведения других исследований (в частности толщины и эластичности).

В норме кожа имеет следующие характеристики: кожные покровы целостны, имеют гладкую поверхность, среднюю толщину, умеренную плотность и нормальную эластичность.

Состояние сосудов оценивается по данным осмотра и пальпации.

С целью определения состояния стенки сосудов кожи при подозрении на их повышенную ломкость используют **эндотелиальные пробы**.

К эндотелиальным пробам относятся пробы жгута (Кончаловского-Румпеля-Леееде), щипка и молоточка.

Проба **Кончаловского-Румпель-Леееде (Rumpel – Leede)** – наложение резинового жгута на среднюю треть плеча на 3-5 мин. При этом сила, с которой накладывается жгут, должна прекратить венозный отток, не прекращая артериального притока, то есть пульс на лучевой артерии должен быть сохранен.

Вместо жгута можно использовать манжетку от аппарата измерения артериального давления. Давление в манжетке повышают под пальпаторным контролем пульса на лучевой артерии до его исчезновения, затем снижают до появления пульса (обычно на 10-15мм рт. ст. ниже максимального).

Оценка ведется по числу и размеру геморрагий, появившихся на месте, дистальнее, а иногда и проксимальнее, наложенного жгута или манжетки.

Патологическим считается появление более 3-5 петехий (более 1 петехии на 1 см²) в области локтевого сгиба.

Для выполнения пробы **щипка (симптом «щипка»)**: необходимо захватить указательными и большими пальцами обеих рук кожную складку над грудиной (расстояние между пальцами правой и левой рук должно быть около 2-3мм). После этого смещают части складок (поперек длины) в противоположном направлении. Появление на месте щипка более 3-5 кровоизлияний (петехий) в течении 3-5 минут считается положительным симптомом.

Проба **молоточка («молоточковый» симптом)**: перкуссионным резиновым молоточком наносятся удары в области рукоятки грудины, не вызывающие болевых ощущений у ребенка. Появление на коже более 3-5 геморрагий в течение суток оценивают как положительный симптом. Симптом оценивается через 24 ч. после его проведения.

В завершении, к методам исследования кожи относится определение **дермографизма** – реакция капилляров кожи в ответ на механическое раздражение (оценка тонуса сосудов кожи в зависимости от характера нейровегетативных реакций ребенка). Исследование дермографизма производится путем проведения несколько штриховых раздражений по коже передней поверхности груди, живота сверху вниз рукояткой молоточка или ручкой. По времени появления кожной реакции различают ранний (менее 30 секунд от раздражения) и поздний (после 50 с от раздражения) дермографизм (допустимые термины «быстрый», «медленный»).

По цвету различают **белый** (преобладание симпатической иннервации) (рис.29), **красный** (преобладание парасимпатической иннервации) (рис.30), **розовый, смешанный дермографизм**. В норме дермографизм представлен штрихами розового цвета, держится несколько секунд. Белый дермографизм свидетельствует о преобладании симпатико-тонических реакций; розовый или красный, сохраняющийся несколько дольше, - о ваготонии; смешанный

(розовый или красный с белым валиком по периферии) - о сосудистой дистонии.



Рис.29. Белый дермографизм



Рис.30. Красный дермографизм

По выраженности различают ограниченный и разлитой дермографизм (индивидуальной особенностью вегетативной регуляции может быть валикообразный, возвышающийся дермографизм).

По времени сохранения различают **нестойкий** (исчезает в течении 2-3 минут) и **стойкий** (держится более 5 минут). Белый, быстрый, нестойкий дермографизм, как правило, указывает на повышение тонуса симпатической нервной системы в вегетативной регуляции сосудистого тонуса, а выраженный красный возвышающийся дермографизм – на повышение тонуса парасимпатической нервной системы. Характер местного дермографизма зависит и от степени давления на кожу.

Пальпаторно, при исследовании кожи оценивается **симптом белого пятна**. При надавливании на ногтевое ложе, окраска изменяется на более бледную (белую). В норме, при прекращении давления цвет нормализуется за 1 - 2 секунды. Удлинение времени нормализации окраски является признаком патологии и называется «положительным

симптомом белого пятна». При аортальной недостаточности, наблюдается пульсация белого пятна в центре ногтевого ложа (псевдокапиллярный пульс Квинке).

При исследовании кожных покровов при необходимости используют ряд специальных **дополнительных методов**, в частности *биопсию кожи или ее патологических образований, лабораторные исследования* (посев содержимого раны, полостного элемента на микрофлору, на туберкулезную палочку, выделение бледной трепонемы, грибкового возбудителя).

ГЛАВА 5. МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ ПОДКОЖНОЙ ЖИРОВОЙ КЛЕТЧАТКИ

В педиатрии о наличии жировой ткани судят, используя почти исключительно косвенные методы, оценивая соотношение длины и массы тела, индекс массы тела. Общее представление о количестве и распределении подкожно жирового слоя можно получить при осмотре ребенка. Однако окончательное суждение можно сделать только после пальпации, причем не на одном участке тела, так как при ряде заболеваний отложение жира в различных местах оказывается неодинаковым.

Толщину подкожного жирового слоя определяют, захватив большим и указательным пальцами руки кожу и подкожную жировую клетчатку в складку. **Местами определения толщины складок** служат **живот** (горизонтально на уровне пупка и кнаружи от него), **грудная клетка** (под ключицами), **спина** (под лопатками), **конечности** (внутренняя поверхность средней трети плеча и бедра), **лицо** (в области щек). При этом толщина подкожного жирового слоя приблизительно определяется в сантиметрах.

Для объективного исследования толщины подкожного жирового слоя используется специальный измерительный циркуль-колипер. В настоящий момент оценка развития подкожной жировой клетчатки

проводится по арифметической сумме толщины четырёх складок (по Brook) (рис. 31):

1. *Над musculus triceps* - делается замер жировой складки в районе musculus triceps, между плечевым и локтевым суставом. Замер следует снимать в вертикальном положении, по центру руки.
2. *Над musculus biceps* - замер производится точно также как и в первом случае, но в районе musculus biceps.
3. *Над musculus subscapularis* – делается замер жировой складки чуть ниже лопатки над musculus subscapularis . Складка берется с положения 45 градусов.
4. *Над musculus suprailiaca* - замер производят чуть выше тазовой кости musculus suprailiaca примерно в горизонтальном положении.



Рис. 31. Измерение толщины подкожно-жировой клетчатки (по Brook)

Нормативы индивидуальны для возраста и пола и обычно приводятся в центильных таблицах.

Степень развития подкожно-жировой клетчатки можно устанавливать также и соматоскопически по выраженности костного рельефа плечевого пояса:

- подкожно-жировой слой развит слабо (1 балл), если ясно контурируются кости плечевого пояса;

- при средней (2 балла) степени развития подкожно-жировой клетчатки костный рельеф плечевого пояса несколько сглажен;
- при сильной степени (3 балла) костный рельеф сглажен, контуры округлены.

Патологические состояния, связанные с недостаточностью или избыточностью развития подкожного жирового слоя имеют различные причины.

Первая группа заболеваний связана с алиментарным генезом. Развитие подкожного жирового слоя и параллельно идущие изменения массы тела являются простыми и объективными критериями адекватности пищевого обеспечения и ассимиляции пищи.

Вторая группа заболеваний условно относится к дисплазии жировой ткани. Врожденная общая липидодистрофия характеризуется полной неспособностью ребенка формировать жировые отложения, полным отсутствием подкожного жирового слоя, несмотря на присутствие жировых клеток. Последние представлены очень мелкими и незаполненными. Количество рецепторов к инсулину в мембранах моноцитов у них также резко снижено. Резистентность к инсулину с возрастом нарастает, и такие дети имеют высокую вероятность заболевания диабетом. Известны и формы парциальных липодистрофий, когда способность к накоплению жировой ткани теряется, например, только на лице и сохраняется в других частях тела.

Существует много форм ожирения, входящих в структуру симптомокомплексов самых разных заболеваний приобретенного, конституционального наследственного или врожденного генеза.

Помимо количественной оценки отложения жира (достаточное, избыточное, недостаточное), обязательно отмечается **распределение** подкожного жирового слоя равномерно (по всему телу) или неравномерно.

При пальпации следует обращать внимание не только на количество, но и на качество подкожного жирового слоя, его консистенцию. У новорожденных, особенно недоношенных детей, может отмечаться

диффузное уплотнение, охватывающее всю или почти всю подкожную жировую клетчатку - склерема. Свободными от склеремы всегда остаются подошвы, ладони, гениталии.

Наряду с уплотнением может наблюдаться и отечность подкожного жирового слоя – **склередема**. **Склередема** локализуется в области **бедер, голеней, стоп, нижних отделов живота, гениталий** и характеризуется появлением твердеющей припухлости кожи и тестоватой консистенции подкожной жировой клетчатки (рис. 32). Кожа над измененными участками бледновато-цианотичная, холодная на ощупь, не собирается в складку. Отечность от уплотнения отличается тем, что в первом случае при надавливании образуется углубление, которое постепенно исчезает, а во втором случае ямка при надавливании не образуется.



Рис. 32. Склередема

Следует обратить внимание на наличие **отеков** и их распространенность (на лице, веках, конечностях, общий отек – анасарка или локализованный) (рис.33). Отеки легко заметить при осмотре, если они хорошо выражены или локализируются на лице. Чтобы определить наличие отеков на нижних конечностях, необходимо надавить указательным пальцем правой руки в области голени над большеберцовой костью. Если при надавливании образуется ямка, исчезающая постепенно, то это отек

подкожной клетчатки, если ямка исчезает сразу, то это отек слизистого слоя. У здорового ребенка ямка не образуется.



Рис.33. Отеки на ногах

5.1. Исследование тургора мягких тканей

Тургор мягких тканей обусловлен состоянием подкожной жировой клетчатки и мышц. *Тургор тканей* - это активное сопротивление подлежащих тканей пальпаторному воздействию, отражающей эластичность соединительнотканых структур, содержание жидкости во внутриклеточном, интерстициальном и сосудистом пространствах.

Оценка тургора мягких тканей проводится путем сдавливания большим и указательным пальцем кожи и всех мягких тканей на внутренней поверхности бедра и плеча, при этом определяется сопротивление или упругость исследуемых тканей, что и называется тургором. Если тургор тканей снижен, то при сдавлении мягких тканей появляется ощущение вялости и дряблости. Наибольшее значение он имеет у маленьких детей (примерно до 3-х лет). Определение тургора мягких тканей проводится при максимальной расслабленности мышц (в положении лежа) путем сдавливания всех мягких тканей в симметричных участках на внутренней поверхности плеча и бедра. *В норме заключение о состоянии кожи и подкожно-жировой клетчатки имеет следующие характеристики: кожные покровы*

нормальной окраски, чистые, целостные, нормальной влажности и температуры, нормальной толщины и плотности, эластичность удовлетворительная. Подкожная жировая клетчатка выражена умеренно, не уплотнена.

5.2. Ультразвуковое исследование кожи

Относительно недавно появилась новая диагностическая возможность визуализация кожных покровов с помощью ультразвукового исследования (УЗИ). Нормальная кожа при эхографическом исследовании представлена тремя слоями: эпидермальное входное эхо, дерма и подкожная ткань. Региональные и возрастные изменения толщины кожи определяются, преимущественно, толщиной дермы, которая зависит, главным образом, от содержания в ней коллагена. Ультразвуковую диагностику всегда следует проводить, сравнивая здоровую кожу на контралатеральном гомологичном участке при одинаковом положении пациента, поскольку различное натяжение кожи может изменить ее эхогенность. Подкожно-жировая клетчатка (или подкожно-жировой слой) визуализируется как относительно гипоэхогенный слой, умеренно неоднородный по эхоструктуре за счет гиперэхогенных включений, соответствующих волокнам соединительной ткани.

ГЛАВА 6. СЕМИОТИКА ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ И ПОДКОЖНОЙ ЖИРОВОЙ КЛЕТЧАТКИ

Как было сказано выше, при осмотре кожи, обращают внимание на цвет, наличие различных высыпаний, сосудистых образований, пигментных пятен, отеков и других патологических элементов. При этом диагностическое значение имеют распространенность патологических элементов (локализованные и генерализованные), локализация их, сочетание с другими изменениями, атрофия кожи и подкожной клетчатки, зуд, трещины.

Вид кожи в определенной степени может отражать тяжесть состояния больного. Например, хронические длительные заболевания сопровождаются бледностью, истончением подкожной жировой клетчатки. При острых интоксикациях (энтеральном токсикозе), снижается тургор кожи и уменьшается ее эластичность.

Кожа здорового ребенка имеет значительные возрастные особенности, которые наиболее выражены у преждевременно родившихся детей и у детей первого года жизни. У недоношенного новорожденного кожи очень нежная, и может травмироваться при неосторожных, иногда случайных, воздействиях на нее во время пеленания, туалета и других манипуляций ухода. Она имеет сниженный тургор, легко собирается в складки, часто морщинистая, цвет слегка цианотичный.

У доношенного новорожденного кожа мягкая, эластичная, насыщенно-розового цвета, особенно в первые дни после рождения (физиологическая эритема), за исключением кожи ладоней и стоп, где она имеет красновато-синюшный цвет. Кожа родившегося ребенка покрыта сыровидной смазкой, количество ее бывает различным, цвет беловатый. Окрашивание смазки меконием или желтизна ее наблюдается при перенесении внутриутробной гипоксии или при гемолитической болезни новорожденных.

Впервые дни после рождения отмечается мелко- или крупнопластинчатое шелушение кожи. У некоторых недоношенных детей, а также у детей при гипотиреозе кожа имеет мраморный вид, участки нормально окрашенные чередуются с участками, имеющими цианотично-фиолетовый оттенок. Иногда у новорожденных может наблюдаться изменения цвета кожи типа «арлекина». Эти изменения сводятся к тому, что время от времени появляется побледнение или покраснение одной половины тела с четкой срединно расположенной демаркационной линией на границе с обычно окрашенной кожей. Этот симптом свидетельствует о незрелости новорожденного, чаще встречается у недоношенных, но может наблюдаться и у незрелых доношенных детей. На

лице новорожденных обнаруживают бело-желтые величиной с булавочную головку или чуть больше образования, напоминающие везикулу и располагающиеся отдельно или небольшими группами. Возникают они вследствие закупорки с последующим растяжением протоков сальных желез, которые начинают функционировать в последние недели перед рождением ребенка. В течение 1-2 недель после рождения эти образования исчезают.

При перегревании ребенка, особенно в летние жаркие месяцы, на коже появляются довольно многочисленные элементы полиморфного характера, иногда сопровождающиеся зудом насыщенно-розового цвета, от мелких папул или везикул на фоне небольшой гиперемии. Подобные элементы называются потницей (*sudamina*).

В результате негигиеничного содержания кожи ребенка в ее складках на шее (иногда за ушами), в паховых и подмышечных областях, в промежности и между ягодицами появляются опрелости – мокнущие эритематозные участки кожи.

У недоношенных, иногда у ослабленных доношенных, могут появляться участки склеремы. Кожа над ним холодная на ощупь, напряженная, пурпурно-красного или восковидно-белого оттенка. В ряде случаев наблюдается и склередема.

В течение первой недели жизни ребенка может возникнуть пемфигус новорожденных, представляющий собой появление крупных пузырей, наполненных мутноватой жидкостью. Оболочка их лопается, обнажая воспаленное мокнущее дно, которое постепенно подсыхает. На этих мокнущих пятнах видны обрывки эпителия, обычно элементы пемфигуса локализуются на туловище ребенка. При посеве содержимого пузырей обнаруживается рост стафилококка.

При локализации пузырей на коже ладоней и стоп следует предположить врожденный сифилис. Нередко при этом обнаруживают и другие проявления врожденного

сифилиса – мокнувшие трещины в угла рта, остеохондрит, периостит, ринит.

6.1. Изменение цвета кожи

Кожа отражает на себе многие патологические процессы, возникшие в организме. Нормальная окраска кожи ребенка – нежно-розовая. Однако, при заболеваниях кожа приобретает характерный оттенок: при гемолитической анемии – желтушный, при гипо- и апластических анемиях – восковидный, при септическом эндокардите – цвета кофе с молоком, при гнойно-септических заболеваниях и токсикозах – землисто-серый, при хлорозе – зеленоватый.

6.1.1. Бледность кожи

Интенсивность цвета кожи вполне естественно может иметь разнообразные индивидуальные различия. Поэтому внимания заслуживает не бледный цвет кожи ребенка вообще, а ее побледнение в течение какого-то времени, т. е. изменение цвета кожи с обычного на более бледный.

Внезапное общее побледнение может быть одним из симптомов простуды, гриппа или другой инфекции. Приступы жара могут чередоваться с приступами озноба. Механизм побледнения таков, что, когда пот испаряется с поверхности кожи, тело ребенка теряет тепло, поэтому кровоснабжение поверхности кожи рефлекторно уменьшается, вследствие чего тепло аккумулируется в глубине тела. Кожа может покраснеть и вспотеть в тех случаях, когда организм, напротив, старается избавиться от избыточного тепла.

Эмоциональное напряжение или стресс могут вызвать побледнение кожи у подростков, что иногда является первым признаком развивающегося обморока. **Обморок (синкопе)** – кратковременная утрата сознания, протекающая с потерей постурального тонуса. Среди заболеваний, вызывающих бледность кожи, и возможное развитие обморока, следует отметить сердечно-сосудистые заболевания,

особенно миокардиты ревматического и неревматического происхождения, тяжелых клапанных пороках сердца, при врожденных пороках сердца и крупных магистральных сосудов со сбросом крови слева направо (дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородки, открытый артериальный проток, аортальный стеноз, стеноз легочной артерии). Внезапная бледность, обморочное состояние может развиваться" без внешнего повода, при резком движении головы при аномалиях сосудов мозга или тромботических процессах в них, что вызывает ограничение притока крови к мозгу, а также рефлекторные воздействия на каротидные синусы.

В ответ на внезапный эмоциональный стресс или в случаях реального, угрожающего или воображаемого повреждения (боль, вид крови, длительное стояние, ожидание боли и др.), при нахождении ребенка в вертикальном положении и реже - в положении сидя, возможно возникновение бледности кожи или вазодепрессорного (вазовагального) вида обморока. К вазовагальным обморокам склонны дети с вегетативно-сосудистой дистонией, психоэмоциональной лабильностью, и характеризуется наличием в течение нескольких минут продромальных симптомов в виде слабости, бледности, потоотделения, тошноты, похолоданием конечностей, сухости во рту, чувства нехватки воздуха, гипервентиляцией. Вазовагальный обморок обусловлен гемодинамическим механизмом — снижением церебральной перфузии, вызванным артериальной гипотензией, которая, в свою очередь, обусловлена снижением общего периферического сопротивления сосудов, последнее не компенсируется повышением сердечного выброса.

Шок всегда сопровождается внезапным побледнением. **Шок** - это признак ослабления кровоснабжения из-за угнетения деятельности сердечной мышцы, кровопотери, потери большого количества жидкости вследствие сильной рвоты или поноса. Причиной угнетения деятельности сердечной мышцы может стать сильная аллергическая реакция или инфекция. Другие случаи, например различные сердечные заболевания, встречаются редко.

Сильная боль также вызывает бледность, потому что заставляет сердце биться медленнее, из-за чего падает кровяное давление.

Внезапная бледность у малышей до года может быть результатом боли из-за инвагинации кишечника или кишечной колики.

Бледность в течение долгого периода времени может быть индивидуальной особенностью ребенка. Иногда ее причиной является **анемия**.

Анемия - это состояние, при котором в крови недостаточно красных кровяных клеток. Эти клетки доставляют кислород во все ткани организма и придают крови присущий ей красный цвет. Анемии всегда вторичны, т. е. являются одним из симптомов какого-то общего заболевания. Основные жалобы у больных анемией - бледность, слабость, утомляемость, сердцебиение и одышка, обморочные состояния при физической нагрузке, реже - длительный субфебрилитет, частые заболевания ОРВИ, снижение и извращение аппетита. Одним из ведущих признаков анемии является **бледность кожи**, но следует помнить, что это не очень надежный признак, потому что бледность является нормальной особенностью многих детей. Более надежными признаками анемии являются бледность языка и слизистой оболочки рта, а также конъюнктивы - внутренней оболочки нижнего века. При тяжелой степени анемии вы можете отметить быструю утомляемость ребенка, его дыхание становится более поверхностным, пульс значительно учащается после малейшей физической нагрузки. Если анемия сохраняется в течение длительного времени, то она может замедлить рост и развитие ребенка.

Для **железодефицитного** состояния кроме бледности кожи и слизистых оболочек характерны сухость кожи, шелушение, ихтиоз, койлонихия (ложкообразные ногти), ломкость, истонченность, тусклость, исчерченность ногтей, выпадение волос, вплоть до гнездной плешивости, ангулярный стоматит, сглаженность сосочков и покраснение языка («полированный» язык, глоссит) (рис.34). Еще до развития выраженной анемии, возможны запор, головная боль, извращение вкуса (больные едят мел, глину, появляется, склонность к

острой, соленой пище и т. п.). При железодефицитной анемии со стороны центральной нервной системы отмечаются такие проявления, как снижение настроения, обеднение эмоциональной сферы ребенка. Дети отличаются вялостью, плаксивостью, раздражительностью, в тяжелых случаях - утратой интереса к окружающему, возможны и императивные позывы на мочеиспускание, недержание мочи. Такие дети позже начинают ходить, говорить, овладевать навыками общения со своими сверстниками. Успеваемость школьников с железодефицитной анемией и латентным дефицитом железа по сравнению с успеваемостью здоровых детей значительно ниже. При этом у детей с дефицитом железа ярко выражено снижение способности к концентрации внимания. Такие дети быстро устают, легко отвлекаются при изучении школьного материала.



Рис.34. Бледность кожи при железодефицитной анемии

При **V₁₂-дефицитной анемии** кроме бледности кожных покровов, геморрагической сыпи на коже или кровоточивостью, атрофическими изменениями слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта, также характерны неврологические симптомы - атаксия, парестезии, гипорефлексия, патологические рефлекссы Бабинского, ощущение «ватных» ног, галлюцинации, бред, фуникулярный миелоз.

Весьма редкой формой V₁₂-дефицитной анемии является нарушение ассимиляции витамина при инвазии широким лентецом,

когда паразит поглощает большое количество витамина В₁₂. Причинами нарушенного всасывания витамина В₁₂ при поражении кишечника могут быть тяжелый хронический энтерит, терминальный илеит, дивертикулез тонкого кишечника, возникновение слепой петли тонкой кишки после операции на ней. В возникновении дефицита витамина в данном случае важную роль играет его поглощение избыточно развившейся кишечной микробной флорой.

К редкой форме дефицита витамина В₁₂ относится **рецессивно наследуемый синдром Имерслунд - Гресбека** с поражением эпителия кишечника, почек, кожи. Болезнь развивается у детей и характеризуется сочетанием мегалобластной анемии с поражением почек. Изредка болезнь бывает у взрослых.

Среди

вероятных причин анемии является **кровопотеря**. При острых кровопотерях (массивное кровотечение или острый гемолиз) в первые часы уровень гемоглобина и эритроцитов в крови остается нормальным, хотя есть очевидные признаки, малокровия - бледность кожных покровов, конъюнктив, спавшиеся вены, сердцебиение и одышка при небольшой нагрузке, а в тяжелых случаях и падение артериального давления.

Кровопотеря из желудочно-кишечного тракта - одна из частых причин возникновения железодефицитной анемии. Желудочно-кишечные кровопотери могут оставаться скрытыми в течение многих лет, несмотря на многократные рентгенологические, гастро-, дуодено- и колоноскопические исследования.

Другой скрытой причиной кровопотери могут быть кровоизлияния в легочную паренхиму при изолированном **легочном гемосидерозе**. Заболевание характеризуется рецидивирующими эпизодами пневмонии с развитием железодефицитной анемии, сопровождающейся периодическим подъемом уровня ретикулоцитов в крови. При рентгенографии выявляются облаковидные множественные, нередко асимметричные тени, которые могут исчезнуть в течение 1-2 дней. Физикальные данные очень скудны:

выслушиваются несколько усиленный выдох, единичные крепитирующие хрипы. Температура тела чаще невысокая. Тенеобразования в легких обусловлены кровоизлияниями (если их объем велик, и они повторяются, то развивается железодефицитная анемия). Повторные легочные кровоизлияния могут привести к развитию легочного гемосидероза. В сомнительных случаях для диагностики приходится проводить биопсию легких.

Описанная картина легочного гемосидероза в сочетании с тяжелым прогрессирующим нефритом - *синдром Гудпасчера* также может сопровождаться железодефицитной анемией. Иногда причина анемии

заключается в том, что питание ребенка часто нарушено, содержит недостаточно железа, витаминов и дети отстают в физическом развитии (особенно дети грудного возраста, которых на протяжении многих месяцев кормят только грудью без витаминных добавок). Некоторые лекарства, инфекции, заболевания крови, такие, как серповидно-клеточная анемия или лейкопения, тоже могут стать причиной анемии и сопровождаться бледностью кожи.

Наряду с часто встречающимися и легко диагностируемыми формами анемии имеются и очень редкие анемические синдромы.

Анемия постгеморрагическая острая - малокровие вследствие острой кровопотери в течение короткого срока. Минимальная кровопотеря, представляющая опасность для здоровья взрослого человека - 500 мл. Причиной кровопотери могут быть травмы, хирургическое вмешательство, кровотечение при язве желудка или двенадцатиперстной кишки, из расширенных вен пищевода, при нарушении гемостаза, внематочной беременности, заболеваниях легких и т.п. Анемия характеризуется сосудистыми нарушениями: сердцебиением, одышкой, падением артериального и венозного давления, бледностью кожных покровов и слизистых оболочек. Выраженность этих изменений не находится в четкой связи только со степенью кровопотери, так как нередко коллапс появляется и в ответ на боль, травму, вызвавшую кровопотерю. Существенный признак внутреннего кровотечения - внезапная сухость во

рту.

Наследственные анемии, связанные с нарушением синтеза порфиринов (сидероахрестические анемии), характеризуются гипохромией эритроцитов, повышением уровня сывороточного железа, отложением железа с картиной гемо-сидероза органов. Клиническая картина характеризуется умеренной анемией с резко сниженным цветовым показателем. Трофических нарушений, свойственных железodefицитным состояниям, не наблюдается. Жалобы отсутствуют или отмечаются небольшая слабость, утомляемость. Чаще страдают мужчины. Болезнь наследуется по рецессивному типу, наследование сцеплено с X-хромосомой. В начале болезни иногда отмечается небольшое увеличение селезенки, в дальнейшем в связи с повышенным отложением железа в органах развивается гемосидероз печени (печень увеличивается и становится плотной), поджелудочной железы (появляется картина сахарного диабета). Накопление железа в сердечной мышце приводит к тяжелой недостаточности кровообращения, гемосидероз яичек сопровождается развитием евнухоидизма. Иногда кожа приобретает серый оттенок.

Анемия при свинцовом отравлении обусловлена нарушением синтеза порфиринов. При этом развивается гипохромная анемия при высоком уровне сывороточного железа. Кроме того, свинец повреждает оболочку эритроцитов, вызывая повышенный гемолиз. Клиническая картина складывается из общих признаков анемического синдрома без явлений дефицита железа, полиневрита, приступообразной боли в животе.

Мегалобластные анемии - группа анемий, общим признаком которых служит обнаружение в костном мозге своеобразных эритрокариоцитов со структурными ядрами, сохраняющими эти черты на поздних стадиях дифференцировки (результат нарушения синтеза ДНК и РНК в клетках, называемых мегалобластами), в большинстве случаев мегалобластная анемия характеризуется цветовым показателем выше единицы. Поскольку синтез нуклеиновых кислот касается всех

костномозговых клеток, частыми признаками болезни являются уменьшение числа тромбоцитов, лейкоцитов, увеличение числа сегментов в гранулоцитах.

Фолиево-дефицитная

анемия - мегалобластная анемия, сходная в основных проявлениях с В₁₂-дефицитной анемией, развивается при дефиците фолиевой кислоты. Нарушение всасывания фолиевой кислоты наблюдается у беременных, страдающих гемолитической анемией или злоупотреблявших алкоголем до беременности, у недоношенных детей, особенно при вскармливании их козьим молоком, у лиц, перенесших резекцию тонкой кишки, при тропической спру и целиакии, у страдающих алкоголизмом, а также при длительном приеме противосудорожных препаратов типа фенобарбитала, дифенина. Клиническая картина, картина крови и костного мозга аналогичны таковым при дефиците витамина В₁₂, но обычно не бывает глоссита и фуникулярного миелоза.

Гемолитические анемии связаны с усиленным разрушением эритроцитов. Все гемолитические состояния характеризуются увеличением в крови содержания продуктов распада эритроцитов - билирубина или свободного гемоглобина или появлением гемосидерина в моче. Важный признак - значительное нарастание в крови процента молодых эритроцитов-ретикулоцитов за счет повышения продукции клеток красной крови. Костный мозг при гемолитических анемиях характеризуется значительным увеличением числа клеток красного ряда.

Наследственный микросфероцитоз. Болезнь наследуется по доминантному типу. В основе гемолиза лежит дефект структуры мембраны эритроцитов, что вызывает ее повышенную проницаемость и способствует проникновению внутрь эритроцитов избытка натрия и накоплению воды. Клиническая картина характеризуется желтухой, увеличением селезенки, анемией, склонностью к образованию камней в желчном пузыре, характерные морфологические изменения эритроцитов, ретикулоцитоз. Первые клинические проявления болезни могут быть в любом возрасте, хотя

в действительности она начинается с рождения. Весьма редкий и неспецифический признак болезни - образование трофических язв на голеньях. Длительно, с раннего детства, существующий гемолиз сопровождается гиперплазией костного мозга, что в свою очередь ведет к нарушению костеобразования. Отмечаются деформация челюстей с неправильным расположением зубов, высокое небо, выступающий лоб, легкая микрофтальмия и т. п. Селезенка пальпируется всегда.

Наследственный

овалоцитоз (эллиптоцитоз) - доминантно наследуемая аномалия эритроцитов, иногда осложняющаяся повышенным гемолизом. У большинства носителей аномалии признаков повышенного гемолиза нет. Клиническая картина болезни при гемолизе соответствует наследственному микросфероцитозу. Диагноз устанавливают на основании овалоцитоза большинства эритроцитов и признаков внутриклеточного гемолиза (желтуха, ретикулоцитоз, увеличение селезенки).

Гемолитические анемии, обусловленные дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы (Г-6-ФДГ). Болезнь широко распространена в ряде стран Азии и Африки, в Азербайджане, спорадически встречается повсеместно. Ген, регулирующий синтез Г-6-ФДГ, располагается в X-хромосоме. Нарушения в структуре этого гена, ведущие к дефициту фермента, встречаются преимущественно у мужчин. Клинически проявляется гемолитическими кризами в ответ на прием некоторых лекарств, употребление в пищу конских бобов, но возможен и хронический гемолитический процесс, обостряющийся под влиянием тех же провоцирующих воздействий.

Фавизм

- развитие острого гемолитического синдрома у некоторых лиц с дефицитом Г-6-ФДГ в ответ на употребление с пищей конских бобов или попаданием в легкие пыльцы этого растения. Наряду с гемолитическими кризами при дефиците Г-6-ФДГ возможен постоянный гемолиз с небольшой желтухой, умеренной анемией, повышением в крови процента ретикулоцитов,

увеличением размеров селезенки. Воздействие описанных провоцирующих факторов, в том числе инфекции, усиливает гемолиз.

Талассемии - группа наследственных гемолитических анемий, характеризующихся выраженной гипохромией эритроцитов при нормальном или повышенном уровне железа в сыворотке крови. Часто повышено содержание билирубина в крови, отмечаются умеренный ретикулоцитоз, увеличение селезенки. В болезнь распространена преимущественно в Азербайджане, реже встречается в Армении, Таджикистане, Узбекистане; спорадические случаи могут быть повсеместно. При талассемии нарушается синтез одной из четырех цепей глобина.

Клиническая картина **гомозиготной талассемии** характеризуется тяжелой гипохромной анемией, резко выраженным анизоцитозом эритроцитов, наличием мишеневидных форм (вместо нормального просветления в центре определяется пятно гемоглобина, напоминающее мишень). Раннее начало гемолиза, сопровождающегося резкой гиперплазией костного мозга, ведет к грубым нарушениям лицевого черепа (квадратный, башенный череп, седловидный нос, нарушения прикуса, расположения зубов и т. п.). Рано начавшаяся анемия обуславливает физическое и умственное недоразвитие ребенка. Отмечается небольшая желтушность (за счет непрямого билирубина). Селезенка увеличена. Рентгенологически определяются утолщение и своеобразное строение губчатого слоя костей свода черепа: «волосатая» структура. Больные подвержены инфекционным заболеваниям. При тяжелой анемии дети умирают на первом году жизни. Встречаются и менее тяжелые формы гомозиготной талассемии, когда больные доживают до зрелого возраста.

Гетерозиготная талассемия может протекать с умеренной гипохромной анемией, небольшим ретикулоцитозом, легкой желтушностью, незначительным увеличением селезенки. Однако признаки повышенного гемолиза при гетерозиготном носительстве могут отсутствовать.

Серповидно-клеточная анемия. В большой группе заболеваний,

обусловленных нарушениями аминокислотного состава глобина - гемоглобинопатий наиболее распространенной является серповидно-клеточная анемия. Болезнь встречается в двух формах: гомозиготной (тяжелой) и гетерозиготной; последняя осложняется анемическим кризом лишь в особых условиях кислородного голодания. Сама по себе аномалия структуры глобина (замена в β -цепи глобина глутаминовой кислоты на вапин) наследуется доминантно, однако клинически яркие проявления болезни возникают лишь у гомозигот, т.е. наследуются рецессивно. Серповидно-клеточная анемия распространена в Центральной Африке, спорадические случаи встречаются среди выходцев из Африки, в СНГ очаги распространения серповидно-клеточной анемии отмечены в Закавказье.

Клиническая

картина гомозиготной формы складывается из ранней тяжелой гемолитической анемии, имеющей нормохромный или гиперхромный характер. Физическая и некоторая умственная отсталость, связанная с рано развившимся и глубоким анемическим синдромом, сопровождается нарушениями скелета; дети худые с удлинненными конечностями, череп своеобразно деформированный, высокий, суженный, имеет часто утолщенный шов лобных частей в виде гребня. Характерны тромботические осложнения. Тромбозы сосудов, питающих кости, сопровождаются сильной болью в длинных трубчатых костях и суставах, их припухлостью. Наблюдаются асептические некрозы головок бедренной и плечевой костей. Нередко возникают тромбозы мезентериальных сосудов, инфаркты легких. Гемолитический криз обычно протекает с высокой температурой, выраженным нейтрофильным лейкоцитозом с омоложением формулы, тромбоцитозом. Массивный внутрисосудистый гемолиз при кризе сопровождается выделением темной мочи, в которой определяется гемосидерин. Нередко встречаются язвы голеней. В начале болезни часто увеличена селезенка, в дальнейшем из-за повторных инфарктов она сморщивается и перестает пальпироваться. Печень также несколько

увеличена.

Пароксизмальная ночная гемоглинурия (ПНГ, болезнь Маркьяфавы-Микеле, пароксизмальная ночная гемоглинурия с постоянной гемосидеринурией, болезнь Штрюбинга - Маркьяфавы) - своеобразная приобретенная гемолитическая анемия, протекающая с постоянным внутрисосудистым гемолизом, гемосидеринурией, угнетением грануле- и тромбоцитопоза. Клиническая картина характеризуется постепенным началом заболевания: появляются признаки умеренной анемии, слабость, утомляемость, сердцебиение при нагрузке, боль в животе, нередко связанная с тромбозом мезентериальных сосудов. Кожа и слизистые оболочки бледно-желтушные, сероватые в связи с анемией и отложением гемосидерина. Характерны признаки внутрисосудистого гемолиза. Появление черной мочи - непостоянный признак. Поскольку ПНГ часто сопровождается лейкопенией (преимущественно за счет гранулоцитопении), возможны хронические инфекционные осложнения. Тромбоцитопения может осложниться геморрагическим синдромом. Длительное выделение с мочой гемоглибина и гемосидерина постепенно ведет к развитию железодефицитного состояния - возникает астенический синдром, появляются сухость кожи, ломкость ногтей.

Похожая по внешним проявлениям на ПНГ гемолизиновая форма **аутоиммунной гемолитической анемии**, протекающая с внутрисосудистым гемолизом, характеризуется наличием гемолизинов в сыворотке крови, положительной пробой Кумбса. В отличие от ПНГ при ней нет лейкопении и тромбоцитопении, обычно хороший эффект дает преднизолон. Отличить от апластической анемии ПНГ позволяет картина костного мозга: при аплазии трепанат характеризуется преобладанием жира, при гемолизе - клеточной гиперплазией, однако в редких случаях ПНГ может развиваться картина гипоплазии костного мозга, хотя в моче постоянно обнаруживают гемосидерин, а в крови - ретикулоцитоз.

Иммунные гемолитические анемии развиваются под воздействием

антител на эритроциты. Основные формы иммунных гемолитических анемий: 1) аутоиммунные, обусловленные появлением в организме антител против собственных эритроцитов; 2) гаптеновые, вызванные фиксацией на эритроцитах чуждых для организма антигенов-гаптенов (лекарства, вирусы и т. п.) с антителами, образованными в ответ на соединение гаптена с белком организма; 3) изоиммунные, связанные с попаданием в организм новорожденного антител матери, направленных против эритроцитов ребенка (при несовместимости ребенка и матери по Rh-антигену и гораздо реже по антигенам системы АВО).

Аутоиммунные гемолитические анемии. Клиническая картина болезни складывается из признаков анемического синдрома; тяжесть состояния больных определяется выраженностью и остротой развития анемии. При хроническом, медленно развивающемся процессе первым признаком болезни может быть небольшая желтуха (за счет непрямого билирубина); одновременно выявляется и анемия. В других случаях начало болезни характеризуется бурным гемолизом с быстро нарастающей анемией и желтухой. Нередко повышается температура тела. Часто увеличивается селезенка. Возможно увеличение печени за счет холелитиаза, жировой дистрофии. Обычно выслушивается функциональный систолический шум на верхушке и на основании сердца.

Апластические (гипопластические) анемии - группа заболеваний, характеризующихся нарастающим уменьшением содержания форменных элементов в периферической крови и костном мозге. Клиническая картина сводится к нарастающей анемии, тромбоцито- и лейкоцитопении. Панцитопения сопровождается инфекционными осложнениями, повышенной кровоточивостью. Заболевание может развиваться постепенно, исподволь или иметь острое начало с быстро нарастающей панцитопенией, тяжелым геморрагическим синдромом.

Злокачественные заболевания, такие как лейкозы, лимфосаркома, лимфогранулематоз и

другие. Довольно рано сопровождаются появлением бледности кожных покровов вследствие не только начинающейся анемизации, но и интоксикации.

Изменения цвета кожных покровов характерно **при врожденных пороках сердца** (рис.35). Самая распространенная классификация делит врожденные пороки сердца на синие и белые. Это деление основано на признаке - наличие или отсутствие цианоза.

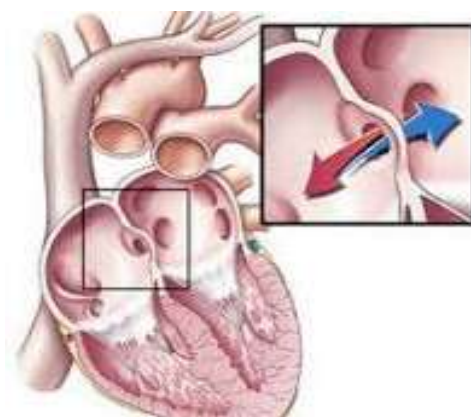


Рис.35. Врожденный порок сердца

Для белых пороков характерен **бледный** цвет кожи, они часто диагностируются в более поздние сроки после рождения ребенка и по течению наиболее благоприятны. К наиболее частым белым порокам относят дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок, открытый артериальный проток (ОАП), коарктацию аорты, стеноз аорты и легочной артерии.

При каждом из данных пороков имеется анастомоз между левыми и правыми отделами сердца или магистральных сосудов. Так как давление в левых отделах сердца и аорте значительно больше, чем в правых, то сброс крови происходит слева направо. То есть, часть артериальной крови смешивается с венозной кровью и снова идет в малый круг кровообращения. Это приводит к перегрузке малого (легочного) круга кровообращения. Поэтому основным клиническим проявлением этих пороков будет одышка при физических нагрузках. Бледность проявляется только при значительном объеме шунтирования. С возрастом проявляются

симптомы сердечной недостаточности по обоим кругам.

Клинические проявления *больших и малых изолированных дефектов межжелудочковой перегородки (ДМЖП)* различны (рис.36).

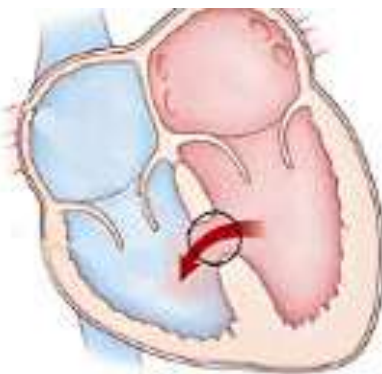


Рис.36. Врожденный порок сердца (дефект межжелудочковой перегородки)

Малые дефекты межжелудочковой перегородки (болезнь Толочинова-Роже) имеют диаметр менее 1 см и встречаются в 25-40% от числа всех ДМЖП. Проявляются нерезко выраженной утомляемостью и одышкой при нагрузке. Физическое развитие детей, как правило, не нарушено. Иногда у них определяется слабо выраженное куполообразное выпячивание грудной клетки в области сердца - «сердечный горб». Характерным клиническим признаком малых дефектов межжелудочковой перегородки служит аускультативно выявляемое наличие грубого систолического шума над областью сердца, который фиксируется уже на первой неделе жизни.

Большие дефекты межжелудочковой перегородки, имеющие размеры более 1/2 диаметра устья аорты или более 1 см, проявляются симптоматически уже в первые 3 месяца жизни новорожденных, приводя в 25-30% случаев к развитию критического состояния. При больших дефектах межжелудочковой перегородки отмечается гипотрофия, одышка при физической нагрузке или в покое, повышенная утомляемость. Характерны затруднения при кормлении: прерывистое сосание, частые отрывы от груди,

одышка и бледность, потливость, пероральный цианоз. В анамнезе у большинства детей с дефектом межжелудочковой перегородки - частые респираторные инфекции, затяжные и рецидивирующие бронхиты и пневмонии.

К методам инструментальной диагностики ДМЖП относятся ЭКГ, ФКГ, рентгенография грудной клетки, ЭхоКС, катетеризация камер сердца, ангиокардиография, вентрикулография.

Электрокардиограмма при ДМЖП отражает перегрузку желудочков, наличие и степень выраженности легочной гипертензии. *Фонокардиография* фиксирует высокочастотный систолический шум с максимумом в III-IV межреберье слева от грудины. *Эхокардиография* позволяет выявить дефект межжелудочковой перегородки или заподозрить его по характерным нарушениям гемодинамики. *Рентгенография органов грудной клетки* при больших дефектах межжелудочковой перегородки обнаруживает усиление легочного рисунка, усиленную пульсацию корней легких, увеличение размеров сердца. *Зондирование* правых полостей сердца выявляет повышение давления в легочной артерии и правом желудочке, возможность проведения катетера в аорту, повышенную оксигенацию венозной крови в правом желудочке. *Аортография* проводится для исключения сопутствующих ВПС. При дефектах межжелудочковой перегородки проводят радикальные (закрытие дефекта) и паллиативные (сужение легочной артерии) вмешательства.

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) – врожденная аномалия сердца, характеризующаяся наличием открытого сообщения между правым и левым предсердиями (рис.37).

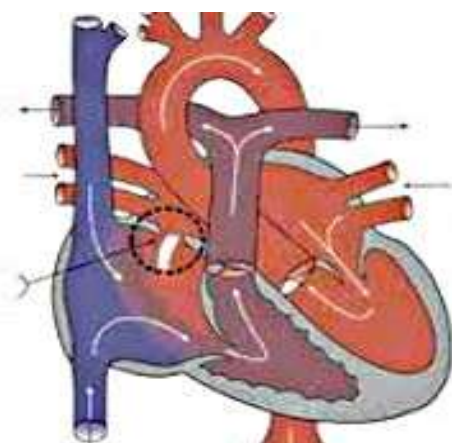


Рис.37. Врожденный порок сердца (дефект межпредсердной перегородки)

При дефектах межпредсердной перегородки средних и больших размеров симптоматика проявляется уже в первые 3-4 месяца или к концу первого года жизни и характеризуется стойкой бледностью кожных покровов, тахикардией, умеренным отставанием в физическом развитии, недостаточным приростом массы тела. Для детей с ДМПП типично частое возникновение респираторных заболеваний - рецидивирующих бронхитов, пневмоний, протекающих с длительным влажным кашлем, стойкой одышкой, обильными влажными хрипами и др., обусловленными гиперволемией малого круга кровообращения. У детей первого десятилетия жизни отмечаются частые головокружения, склонность к обморокам, быстрая утомляемость и одышка при физической нагрузке. Небольшие дефекты межпредсердной перегородки (до 10-15 мм) не вызывают нарушения физического развития детей и характерных жалоб, поэтому первые клинические признаки порока могут развиваться лишь на втором-третьем десятилетии жизни.

Легочная гипертензия и сердечная недостаточность при дефекте межпредсердной перегородки формируются примерно к 20 годам, когда возникает цианоз, аритмии, редко – кровохарканье.

При объективном обследовании пациента с дефектом межпредсердной перегородки выявляется бледность кожных покровов, «сердечный горб», умеренное отставание в росте и весе. Перкуторно определяется увеличение границ сердца влево и вправо; при аускультации слева от грудины во II-III межреберьях выслушивается умеренно интенсивный систолический шум, который в отличие от дефекта межжелудочковой перегородки или стеноза легочной артерии, никогда не бывает грубым. Над легочной артерией

выявляется расщепление II тона и акцентирование его легочного компонента.

При вторичных дефектах межпредсердной перегородки *ЭКГ-изменения* отражают перегрузку правых отделов сердца. Могут регистрироваться неполная блокада правой ножки пучка Гиса, АВ-блокады, синдром слабости синусового узла.

Рентгенография органов грудной клетки позволяет увидеть усиление легочного рисунка, выбухание ствола легочной артерии, увеличение тени сердца вследствие гипертрофии правого предсердия и желудочка. При *рентгеноскопии* обнаруживается специфичный признак дефекта межпредсердной перегородки - усиленная пульсация корней легких.

ЭхоКГ-исследование с цветным доплеровским картированием выявляет лево-правый сброс крови, наличие дефекта межпредсердной перегородки, позволяет определить его величину и локализацию.

При *зондировании полостей сердца* обнаруживается повышение давления и насыщения крови кислородом в правых отделах сердца и легочной артерии. При дефекте межпредсердной перегородки производится его ушивание, пластика или рентгенэндоваскулярная окклюзия.

Открытый артериальный (Боталлов) проток (ОАП) – незаращение добавочного сосуда, соединяющего аорту и легочную артерию, который продолжает функционировать после истечения срока его облитерации (рис.38). **Артериальный проток (ductus arteriosus)** является необходимой анатомической структурой в системе эмбрионального кровообращения. Однако после рождения, в связи с появлением легочного дыхания, необходимость в артериальном протоке исчезает, он перестает функционировать и постепенно закрывается. В норме функционирование протока прекращается в первые 15-20 часов после рождения, полное анатомическое закрытие продолжается от 2 до 8 недель.

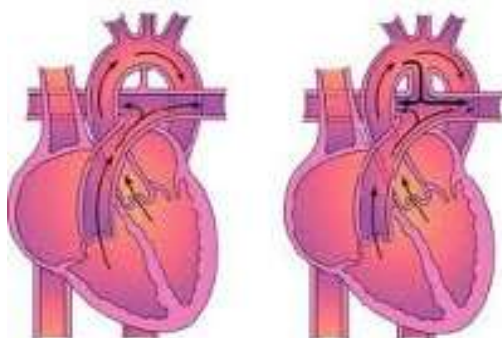


Рис.38. Врожденный порок сердца (открытый артериальный проток)

Клиническое течение открытого артериального протока варьирует от бессимптомного до крайне тяжелого. Открытый артериальный проток малого диаметра, не приводящий к нарушению гемодинамики, может длительное время оставаться нераспознанным. И, напротив, наличие широкого артериального протока обуславливает бурное развитие симптоматики уже в первые дни и месяцы жизни ребенка.

Первыми признаками ОАП могут служить постоянная бледность кожных покровов, переходящий цианоз при сосании, крике, натуживании; дефицит массы тела, отставание в моторном развитии. Дети с открытым артериальным протоком склонны к частым заболеваниям бронхитами, пневмониями. При физической активности развивается одышка, утомляемость, тахикардия, неритмичность сердцебиения.

Прогрессирование порока и ухудшение самочувствия может происходить в пубертатный период, после родов, в связи со значительными физическими перегрузками. При этом цианоз становится постоянным, что свидетельствует о развитии веноартериального сброса и нарастании сердечной недостаточности.

Осложнениями открытого артериального протока могут служить бактериальный эндокардит, аневризма протока и ее разрыв. Средняя продолжительность жизни при естественном течении протока составляет 25 лет. Спонтанная облитерация и закрытие открытого артериального протока происходит крайне редко.

При *объективном осмотре пациента* с открытым артериальным протоком нередко выявляется деформация грудной клетки (сердечный горб), усиленная пульсация в проекции верхушки сердца. Основным *аускультативным признаком* открытого артериального протока служит грубый систоло-диастолический шум с «машинным» компонентом во II межреберье слева.

Обязательный минимум исследований при открытом артериальном протоке включает рентгенографию грудной клетки, ЭКГ, фонокардиографию, УЗИ сердца. *Рентгенологически* выявляется кардиомегалия за счет увеличения размеров левого желудочка, выбухание дуги легочной артерии, усиление легочного рисунка, пульсация корней легких. *ЭКГ-признаки* открытого артериального протока включают указания на гипертрофию и перегрузку левого желудочка; при легочной гипертензии – на гипертрофию и перегрузку правого желудочка. С помощью *ЭхоКГ* определяются косвенные признаки порока, производится непосредственная визуализация открытого артериального протока, измеряются его размеры.

К проведению аортографии, зондирования правых отделов сердца, МСКТ и МРТ сердца прибегают при высокой легочной гипертензии и сочетании открытого артериального порока с другими аномалиями сердца.

У недоношенных детей применяется консервативное ведение открытого артериального протока. Оно предполагает введение ингибиторов синтеза простагландина с целью стимуляции самостоятельной облитерации протока. При отсутствии эффекта от 3-кратного повторения медикаментозного курса у детей старше 3-х недель показано хирургическое закрытие протока.

В детской кардиохирургии при открытом артериальном протоке используются открытые и эндоваскулярные операции. Открытые вмешательства могут включать перевязку открытого артериального протока, его *клипирование* сосудистыми клипсами, пересечение протока с ушиванием легочного и аортального концов. Альтернативными методами закрытия

открытого артериального протока являются его клипирование в процессе торакоскопии и катетерная эндоваскулярная окклюзия (эмболизация) специальными спиралями.

Коарктация аорты - сегментарное сужение просвета аорты. Протяженность участка стеноза может быть различной, но начинается, как правило, выше места отхождения левой подключичной артерии. Таким образом, в верхней половине тела наблюдается повышенное артериальное давление, ниже - пониженное АД и признаки ишемии тканей (рис.39).



Рис.39. Коарктация аорты

У детей раннего возраста с коарктацией аорты могут отмечаться задержка роста и увеличения массы тела. Преобладают симптомы левожелудочковой недостаточности: ортопноэ, одышка, сердечная астма, отек легких. При выраженной артериальной гипертензии в верхней половине тела наблюдают головную боль, тошноту, рвоту, изменение зрения, частые носовые кровотечения. Недостаточность кровоснабжения нижней половины вызывает онемение нижних конечностей, чувство ползания мурашек, слабость при ходьбе, боли в ногах, постоянно холодные ноги. При измерении артериального давления на ногах обнаруживают его снижение. Указанные симптомы резко усиливаются при физической нагрузке. Средняя продолжительность жизни пациентов с коарктацией аорты составляет 30-35

лет, около 40% больных умирают в критическом периоде (возрасте до 1 года). Наиболее частыми причинами летального исхода в периоде декомпенсации служат сердечная недостаточность, септический эндокардит, разрывы аневризм аорты, геморрагический инсульт.

Диагностика коарктации аорты обычно не представляет трудности и основывается на данных клинической картины и инструментальных методов. При *осмотре* обращает внимание наличие атлетического типа телосложения (преимущественное развитие плечевого пояса при худых нижних конечностях); усиление пульсации сонных и межреберных артерий, ослабление или отсутствие пульсации на бедренных артериях; повышенное АД на верхних конечностях при снижении АД на нижних конечностях; систолический шум над верхушкой и основанием сердца, на сонных артериях и т. д.

Электрокардиографические данные свидетельствуют за перегрузку и гипертрофию левых и/или правых отделов сердца, ишемические изменения миокарда. *Рентгенологическая картина* характеризуется кардиомегалией, выбуханием дуги легочной артерии, изменением конфигурации тени дуги аорты, узурацией ребер. *Эхокардиография* позволяет непосредственно визуализировать коарктацию аорты и определить степень стеноза. Детям старшего возраста и взрослым может выполняться чреспищеводная ЭхоКГ. *При катетеризации полостей сердца* определяется престенотическая гипертензия и постстенотическая гипотензия, снижение парциального давления кислорода в постстенотическом отделе аорты. С помощью восходящей *аортографии* и левой вентрикулографии обнаруживается стеноз, оценивается его степень и анатомический вариант. *Коронарография* при коарктации аорты показана в случае наличия эпизодов стенокардии, а также при планировании операции пациентам старше 40 лет для исключения ИБС.

Лечение коарктации аорты только хирургическое. Без такого лечения дети обычно не доживают до 2-3 летнего возраста.

Аортальный стеноз – сужение отверстия аорты в области клапана, затрудняющее отток крови из левого желудочка.



Рис.40. Аортальный стеноз

На стадии полной компенсации аортального стеноза больные длительное время не ощущают заметного дискомфорта. Первые проявления связаны с сужением устья аорты приблизительно до 50% ее просвета и характеризуются одышкой при физической нагрузке, быстрой утомляемостью, мышечной слабостью, ощущением сердцебиений.

На этапе коронарной недостаточности присоединяются головокружение, обмороки при быстрой смене положения тела, приступы стенокардии, пароксизмальная (ночная) одышка, в тяжелых случаях - приступы сердечной астмы и отек легких.

Внешний вид больного с аортальным стенозом характеризуется бледностью кожных покровов *«аортальной бледностью»*, обусловленной склонностью к периферическим вазоконстрикторным реакциям; в поздних стадиях может отмечаться акроцианоз. Периферические отеки выявляются при аортальном стенозе тяжелой степени.

При перкуссии определяется расширение границ сердца влево и вниз; пальпаторно ощущается смещение верхушечного толчка, систолическое дрожание в яремной ямке. Аускультативными признаками аортального стеноза служит грубый систолический шум над аортой и над митральным клапаном, приглушение I и II тонов на аорте.

По *данным ЭКГ* определяются признаки гипертрофии левого желудочка, аритмии, иногда – блокады. В период декомпенсации *на рентгенограммах* выявляется расширение тени левого желудочка в виде удлинения дуги левого контура сердца, характерная аортальная конфигурация сердца, постстенотическая дилатация аорты, признаки легочной гипертензии. *На эхокардиографии* определяется утолщение заслонок аортального клапана, ограничение амплитуды движения створок клапана в систолу, гипертрофия стенок левого желудочка. С целью измерения градиента давления между левым желудочком и аортой выполняется *зондирование полостей сердца*, которое позволяет косвенно судить о степени аортального стеноза. *Вентрикулография* необходима для выявления сопутствующей митральной недостаточности. *Аортография и коронарография* применяются для дифференциальной диагностики аортального стеноза с аневризмой восходящего отдела аорты и ИБС.

При аортальном стенозе прибегают к баллонной вальвулопластике, протезированию аортального клапана; возможности консервативного лечения при данном пороке весьма ограничены.

6.1.2. Желтушное окрашивание кожи возникает вследствие повышенной концентрации билирубина в крови и сочетается с желтушным окрашиванием слизистых оболочек и склер (рис.41).

Желтухи делят на надпеченочные (гемолитические), печеночные (связанные с поражением гепатоцитов) и подпеченочные (обтурационные).

Надпеченочная желтуха является следствием гемолиза эритроцитов и при инфекционной патологии встречается не часто (малярия, лептоспироз).

Подпеченочная желтуха встречается при желчнокаменной болезни, опухолях, когда возникает механическое препятствие для оттока желчи. Это может произойти и при массивной глистной инвазии, например, аскаридами, при закупорке желчного протока.

При инфекционных болезнях чаще наблюдается **печеночная желтуха**,

характерная для вирусных гепатитов. Кроме того, печеночная желтуха может возникать при таких заболеваниях, как псевдотуберкулез, лептоспироз, инфекционный мононуклеоз, сепсис и др.



Рис.41. Желтушность кожи и склер

Интенсивность желтухи может быть различной - от едва заметной, когда имеется легкая иктеричность склер, уздечки языка, до интенсивного окрашивания кожных покровов и слизистых оболочек. Обращают внимание не только на интенсивность, но и на оттенок желтухи. Желтушное окрашивание кожи с охряным оттенком свидетельствует о глубоком поражении печеночной паренхимы. При длительной желтухе, имеющей механический характер, билирубин окисляется, превращаясь в биливердин, что придает коже зеленоватый оттенок. Для диагностики важно не только наличие желтухи, но и весь симптомокомплекс, который ее сопровождает. Так появление желтухи на фоне общеинфекционного синдрома (лихорадка, интоксикация) позволяет отказаться от диагноза « вирусный гепатит » и заподозрить другие инфекции- инфекционный мононуклеоз, псевдотуберкулез, а одновременное поражение почек должно насторожить в отношении лептоспироза.

Оранжевая окраска кожи ладоней, стоп может быть следствием избыточного употребления в пищу продуктов, содержащих большое количество каротина (морковь, красный перец и др.), а также проявлением нарушения функции печени.

Как правило,

желтушное окрашивание кожи является патологическим симптомом, хотя может встречаться как пограничное состоянием при физиологической гипербилирубинемии новорожденных.

Для обнаружения желтого окрашивания кожи детей осматривают при естественном дневном освещении, так как при искусственном освещении или в сумеречное время легкую степень желтушности кожи можно не заметить.

Симптомокомплексы гипербилирубинемии - патологические состояния, характеризующиеся нарушением равновесия между образованием и выделением билирубина, основным клиническим признаком которых является желтуха (иктеричность) - желтая пигментация кожи или склер билирубином, обусловленная повышением содержания общего билирубина в сыворотке крови. Хотя точный уровень билирубина в крови, при котором желтуха становится клинически явной, варьирует, ее легко можно обнаружить при уровне билирубина выше 34,2 мкмоль/л (норма 8,5-20,5 мкмоль/л). Желтуха чаще диагностируется при потемнении мочи или желтом окрашивании кожи или склер. Желтая окраска склер объясняется большим количеством в этой ткани эластина, обладающего особым сродством к билирубину, поэтому именно по иктеричности склер часто определяется желтуха. При выраженной желтухе кожа может приобрести зеленоватый оттенок из-за превращения билирубина в биливердин, продукт окисления билирубина. Так как прямой билирубин окисляется быстрее, зеленоватая окраска кожи чаще бывает при желтухе, обусловленной увеличением в крови концентрации прямого билирубина. При воздействии на билирубин синим светом (430-470 нм) образуются полярные метастабильные фотоизомеры билирубина, которые могут экскретироваться в желчь, не будучи связанными, что используется для лечения гипербилирубинемии в педиатрии.

Желтуху следует отличать от желтой пигментации кожи (ложной желтухи), вызываемой другими причинами, такими как каротинемия (каротиноидные пигменты в крови - при избыточном употреблении пищи, содержащей каротин: тыквы, моркови и

красного перца, в особенности при повреждении печени, когда каротин не может быть переработан в витамин А), которая сопровождается желтоватым окрашиванием кожи, но не склер и слизистых оболочек. Желтая окраска возникает также при приеме акрихина и отравлении пикриновой кислотой. В этих случаях тоже говорят о ложной желтухе. **Гипербилирубинемия возникает вследствие:**

- повышения продукции пигмента;
- снижения поглощения билирубина печенью;
- нарушения конъюгации билирубина;
- снижения экскреции конъюгированного пигмента из печени в желчь.

Первые три вида нарушений связаны в основном с неконъюгированной гипербилирубинемией. Четвертая группа нарушений (дефект экскреции) ассоциируется, прежде всего, с конъюгированной гипербилирубинемией и билирубинурией. Концентрация неконъюгированного билирубина в плазме крови определяется скоростью поступления в нее вновь синтезированного билирубина (обновление билирубина) и выведения его печенью (печеночный клиренс билирубина), последний показатель связан с нарушением поглощения билирубина печенью или конъюгации либо с тем и другим вместе.

Надпеченочная

(гемолитическая) желтуха возникает в результате усиленного гемолиза эритроцитов, обусловленного внутри- или внеэритроцитарными факторами:

- гемолитические анемии (врожденный сфероцитоз, наследственный эллиптоцитоз);

- дефекты эритроцитарных ферментов (глюкозо-6-фосфатдегидрогеназа, пируваткиназа), неэффективный эритропоэз (мегалобластные анемии, большая р-талассемия и др.);

- гемолитическая болезнь (иммунный гемолиз-Rh-

несовместимость, АВО-несовместимость, другие варианты-по системам Lewis, M.S. Kidd, Daffy и др.). Кожа при этом обычно лимонно-желтого (флавиноктер) оттенка (больные скорее бледны, чем желтушны).

Помимо проявлений, обусловленных гемолизом эритроцитов (анемия, ретикулоцитоз, гемоглинурия), отмечается повышение в крови содержания непрямого билирубина. Это в определенной степени связано с неспособностью нормальной печеночной клетки захватывать и трансформировать избыточное количество непрямого билирубина, содержащегося в протекающей крови. Одновременно с этим в большей мере окрашиваются кал и моча, поскольку в них увеличивается концентрация стеркобилиногена. В случаях желтухи, обусловленной избытком лизиса эритроцитов, в крови и моче обнаруживается высокий уровень уробилиногена. В общий кровоток уробилиноген попадает, «проскакивая» печеночный барьер (в связи с высокой концентрацией пигмента в крови портальной вены). Последнее обусловлено в свою очередь избытком образования прямого билирубина в печени, а затем- уробилиногена в тонкой кишке, часть которого всасывается вместе с жирными кислотами. Наиболее яркая клиническая картина может наблюдаться при наличии несовместимости групп крови или резус-фактора матери и ребенка. Неконъюгированный билирубин в крови может достигать 340 мкмоль/л с угрозой развития ядерной желтухи.

Гипербилирубинемия, обусловленная непрямым билирубином, наблюдается также при нарушении транспорта билирубина (без усиленного гемолиза). У некоторых новорожденных, вскармливаемых грудью, развивается выраженная желтуха - *синдром Ариаса*- за счет накопления в крови непрямого билирубина, уровень которого прогрессивно повышается до 4-го дня жизни и достигает максимума к 10-15-му дню (до 250-300 мкмоль/л), а затем медленно снижается до нормы к 3-12-й неделе жизни. Причиной гипербилирубинемия у новорожденных, вскармливаемых грудью, может быть повышенная активность р-глюкуронидазы грудного молока, вызывающая повышение содержания неконъюгированного билирубина в

кишечнике с его последующим всасыванием. Высокая концентрация свободных жирных кислот в грудном молоке способна угнетать конъюгацию билирубина. Желтуха в этих случаях может быть обусловлена также тем, что у некоторых женщин в молоке содержатся производные прегнандиола, которые нарушают захват билирубина клетками печени и связывание с глюкуроновой кислотой. Если вскармливание грудью на какой-то период прекратить, то уровень билирубина снижается до нормы в ближайшие 4-8 дней.

Транзиторная семейная гипербилирубинемия новорожденных (синдром Люцея-Дрисколла) (аутосомно-рецессивное наследование) отмечается в некоторых семьях, проявляется массивной гипербилирубинемией, развивающейся у всех детей, рожденных от одной матери, страдающей этим заболеванием, в первые 4 года их жизни. Желтуха при этом более интенсивная, сохраняется дольше, чем физиологическая, и связана с наличием ингибирующих субстанций стероидной природы в плазме и моче матери и новорожденного. Дифференцируют синдром Люцея- Дрисколла с синдромами Криглера-Найяра типов I и II, новобиоциновой желтухой, эстрогеновой (транзиторная желтуха детей, вскармливаемых грудным молоком) и окситоциновой желтухой.

Интермиттирующая юношеская желтуха Мейленграхта (синдром Жильбера-Лербулле) - хроническая семейная неконъюгированная гипербилирубинемия, чаще возникающая в пубертатном периоде и имеющая доброкачественное течение. Билирубинемия выражена в умеренной степени (уровень билирубина в пределах 17-85 мкмоль/л) и не сопровождается нарушением биохимических показателей функции печени и ее гистологической картины. В популяции частота синдрома Жильбера составляет 2-5 %. При синдроме Жильбера снижается связывание билирубина с глюкуроновой кислотой в печени до 30 % от нормального. В желчи увеличивается содержание преимущественно моноглюкуронида билирубина и в меньшей степени-диглюкуронида. Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Заболевание сопровождается вегетативной

лабильностью, нарушением пищеварения, снижением трудоспособности. Прогноз заболевания благоприятный. Эпизоды желтухи при нем возникают в течение всей жизни, она может усиливаться после интеркуррентных инфекций или после голодания, иногда сопровождается слабостью, тошнотой и часто неприятными ощущениями в области печени.

Гипербилирубинемия, связанная с нарушением конъюгации билирубина (снижение активности билирубин-глюкоронилтрансферазы). Почти у каждого новорожденного на 2-5-й день жизни определяется незначительная преходящая неконъюгированная билирубинемия (не выше 150 мг/л) - «физиологическая» желтуха. Она обусловлена возрастной незрелостью глюкоронил-трансферазной системы и исчезает обычно к 7-10-му дню. Степень желтушности у недоношенных детей обычно более значительна, держится дольше (до 4 нед). Повышение концентрации билирубина может достигать более 200 мкмоль/л, что создает опасность поражения мозга (билирубиновая энцефалопатия).

Длительная и значительно выраженная желтуха (до 2-4 мес) наблюдается при **врожденном гипотиреозе**. У девочек гипотиреоз встречается в 3 раза чаще, чем у мальчиков. Гипотиреоз препятствует нормальному созреванию глюкоронилтрансферазы. Уровень билирубина повышается до 220-340 мкмоль/л, желчные пигменты в моче не определяются, стул всегда окрашен. Подтверждением диагноза служит снижение уровня тироксина и трийодтиронина в сыворотке крови при высоком уровне тиреотропного гормона и эффективности соответствующего лечения.

Могут встречаться также как врожденные, так и приобретенные нарушения связывания билирубина, обусловленные нарушением активности глюкоронилтрансферазы (синдром Криглера-Найяра, ингибирование глюкуронизации лекарственными средствами).

Гипербилирубинемия на фоне преобладания в крови прямого билирубина. Нарушение экскреции билирубина в желчные протоки, независимо от того, обусловлено оно механическими или функциональными

факторами, приводит к преимущественному развитию гипербилирубинемии и билирубинурии, связанной с повышением уровня прямого билирубина. Билирубин в моче является важнейшим признаком гипербилирубинемии, связанной с прямым билирубином. Желтуху, обусловленную гепатоцеллюлярным заболеванием, редко можно дифференцировать от желтухи, вызванной обструкцией внепеченочных желчных протоков, только на основании изменений в обмене билирубина.

Наследственная конъюгированная гипербилирубинемия (синдромы Дубина-Джонсона, Ротора) проявляется умеренно выраженной желтухой, наследуемой по аутосомно-рецессивному типу. При ней нарушается транспорт билирубина и других органических анионов из печени в желчь. Обычные функциональные пробы не отличаются от нормы. Заболевание проявляется с 2-летнего возраста.

Синдром Дубина-Джонсона - семейная хроническая доброкачественная желтуха, наследуемая по аутосомно-рецессивному типу, характеризующаяся появлением темного пигмента в центрилобулярной области гепатоцитов («шоколадная печень»).

Синдром Ротора (СР) - идиопатическая семейная доброкачественная гипербилирубинемия с адекватным повышением конъюгированного и неконъюгированного билирубина. Синдром Ротора сходен с синдромом Дубина-Джонсона, однако коричневый пигмент в гепатоцитах отсутствует. Клинически СР проявляется хронической желтухой или субиктеричностью кожи и слизистых оболочек. Увеличения печени и селезенки не наблюдается. Прогноз благоприятный.

Приобретенные нарушения активности глюкоронилтрансферазы билирубина могут быть вызваны действием **лекарственных средств** (например, угнетение фермента левомецетином и др.) или заболеванием печени (гепатит, цирроз и др.).

При гепатоцеллюлярном заболевании (гепатит, цирроз) нарушаются три основных этапа обмена билирубина - его поглощение печенью, связывание и

экскреция. Причем экскреция представляет собой этап, ограничивающий скорость обмена билирубина, и обычно именно он нарушается в большей степени. В результате при этих заболеваниях преобладает гипербилирубинемия, обусловленная главным образом прямым билирубином. **Паренхиматозная желтуха** чаще возникает при остром вирусном и токсическом гепатитах, хроническом гепатите, циррозе печени (билиарный цирроз при холестазах, стенозе желчных путей, при недостатке альфа-1-антитрипсина, муковисцидозе, болезни Вильсона-Коновалова, при галактоземии и непереносимости фруктозы), реже — при вторичных гепатитах, развивающихся при различных инфекционных заболеваниях (инфекционном мононуклеозе, инфекции Коксаки, лептоспирозе), бактериальных заболеваниях (сепсисе, тифе, бруцеллезе и др.). Насыщенный желтый цвет мочи обусловлен повышенным содержанием в ней конъюгированного билирубина (билирубинурия) и уробилина, который недостаточно разрушается в печени после поступления в нее благодаря печеночно-кишечному кругуоборота, попадает в общий кровоток и выводится почками (уробилинурия). Желтушность обычно имеет лимонный или красноватый оттенок. Печень увеличена. Функциональные пробы печени патологические, повышена активность печеночных ферментов.

Желтуха наблюдается при нарушении **оттока желчи (обтурационная или механическая)** из-за атрезии желчных путей, обтурации их камнем, сдавления желчных путей опухолевым процессом, увеличенными лимфатическими узлами или сгущением желчи. Стул ахоличный (или частично), так как при ахолии не образуется стеркобилин, который исчезает и из мочи, выявляются билирубинурия (темная окраска мочи- цвета пива) и наличие желчных кислот в моче. Желтушность кожных покровов имеет зеленоватый или серо-зеленоватый оттенок. Обычно наблюдается кожный зуд. Холемический синдром характеризуется брадикардией и снижением артериального давления, токсическое действие желчных кислот на центральную нервную систему проявляется в виде повышенной утомляемости, нарушения сна,

головной боли и др. При этом наблюдается расстройство кишечного пищеварения, что проявляется стеатореей, нарушением всасывания жирорастворимых витаминов (ретинола, токоферола, филлохинона) и развитием авитаминозов. Дефицит витамина Е приводит к прогрессирующей мозжечково-спинальной дегенерации (*синдром Пермуттера*). Отсутствие желчных кислот приводит к нарушению моторики кишечника, усилению гнилостных и бродильных процессов в кишечнике из-за снижения бактерицидных свойств желчи.

Чаще всего встречается у **новорожденных атрезия желчных путей**. Характерны медленное нарастание уровня конъюгированного и неконъюгированного билирубина и постепенное обесцвечивание стула, увеличенная, плотная печень, быстрое повышение уровня щелочной фосфатазы, в то время как альфа-фетопротеин (в противоположность гепатитам новорожденных) не определяется (реакция Оухтерлони). Типичны повышение концентрации холестерина в крови и нормальный или сниженный уровень сывороточного железа (в противоположность паренхиматозной желтухе).

Злокачественный семейный холестаз (болезнь Бойлера + синдром Клеитон-Юберга) проявляется на первом году жизни желтухой, которая самостоятельно разрешается через несколько недель или месяцев. Затем интенсивность желтухи нарастает, присоединяется сильный зуд. Печень и селезенка существенно увеличиваются. Присоединяется геморрагический синдром из-за поражения паренхимы печени. Эхографически печень выглядит плотной (напоминает цирротическую), в просвете желчного пузыря наблюдается густой застой. Прогноз заболевания неблагоприятный.

Холестатический синдром может наблюдаться у детей при холангиохолитах, когда к признакам нарушения оттока желчи присоединяются симптомы бактериальной инфекции (лихорадка, лейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы, повышенная СОЭ). У детей раннего возраста холангиохолит может быть осложнением тяжелых энтеритов, оперативных вмешательств на кишечнике, механических препятствий оттоку желчи (камни, стриктуры, глистная инвазия и др.).

Внепеченочный

холестаза может развиваться при пневмонии, лептоспирозах, сальмонеллезах, коли-инфекции мочевыводящих путей, при этом имеет место сочетание холестаза с выраженной токсической зернистостью нейтрофилов. При лекарственной холестатической желтухе характерны зуд, эозинофилия и биохимические признаки холестаза, гистологически печень необильно инфильтрирована эозинофилами и мононуклеарами. Кроме вирусных гепатитов А, В, С, D, Е возможны гепатиты, вызванные цитомегаловирусами, вирусами герпеса, Q-лихорадки и желтой лихорадки, Коксаки, кори, Эпштейна-Барра, при которых тоже наблюдается желтушность кожи.

6.1.3. Цианоз кожи

Цианоз - синюшная окраска кожи и слизистых оболочек, которая определяется состоянием нижележащей сети капилляров и обнаруживается при физикальном обследовании. Термин "цианоз" происходит от греческого слова "kuaneos", что в переводе означает "темно-синий" (рис.42). Цианоз появляется при падении содержания оксигемоглобина ниже 85 %. Клиническая выраженность цианоза коррелирует с наличием в капиллярной крови более 50 г/л восстановленного (не насыщенного кислородом) гемоглобина.

При правильной работе сердце нагнетает кровь в легкие, где она обогащается кислородом и приобретает ярко-красный цвет. Кровь, бедная на кислород, имеет синеватый оттенок. Когда кровь не получает достаточное количество кислорода, она не несет нужное его количество организму. В итоге возникает гипоксия – нехватка кислорода, и цианоз кожных покровов. Тяжелая норма гипоксии – асфиксия (удушьё). Если не оказать немедленную медицинскую помощь, болезнь может закончиться инвалидностью или смертью больного.

Появление цианоза у детей - всегда серьезный симптом.

Острая или хроническая формы цианоза может быть обусловлена двумя

причинами:

1. *Циркуляция патологического гемоглобина.*
2. *Увеличение доли редуцированного гемоглобина в артериальной крови* (и результате смешения артериальной в венозной крови при врожденных пороках сердца, недостаточности оксигенации крови в связи с сердечными или легочными заболеваниями или цианоз, обусловленный недостаточностью периферического кровообращения).



Рис.42. Цианоз кожи

Цианоз кожи разделяют на **диффузный цианоз** и **периферический**. **Диффузный, или центральный цианоз** возникает вследствие неполного насыщения артериальной крови кислородом или появления в крови производных гемоглобина. Проявляется изменением цвета кожи и слизистых оболочек. Причинами такого развития болезни могут быть:

1. **Центральный цианоз** вследствие насыщения артериальной крови кислородом. Наиболее частые причины:
 - нарушение насыщения крови кислородом в легких при заболеваниях органов дыхания и кровообращения;
 - замедление тока крови в капиллярах, ведущее к значительной потере кровью кислорода и соответственно повышению содержания восстановленного гемоглобина (обычно оба механизма возникновения цианоза действуют вместе);

- патологический сброс венозной крови в артериальное русло у больных некоторыми врожденными пороками сердца;
- отравления и интоксикации, сопровождающиеся образованием метгемоглобина, сульфгемоглобина, циангемоглобина.

В некоторых случаях к цианозу может привести снижение атмосферного давления, например, подъем на непривычную высоту. За всю историю существования этой болезни были диагностированы несколько случаев, когда у больных наблюдалась пониженная способность гемоглобина присоединять кислород.

2. Периферический, или локальный цианоз возникает из-за нарушения локального кровообращения. Например, цианоз лица или цианоз пальцев. Его причинами являются:

- непроходимость артериальных стволов;
- тромбофлебиты конечностей.

Цианоз также может возникнуть и при таких приобретенных заболеваниях, как **астма или эмфизема**. Чаще всего локальный цианоз заметен на кончике носа, ушах, конечных фалангах пальцев, на щеках и губах, то есть в тех местах, где находится много кровеносных сосудов. Такие зоны могут становиться густо-синими или даже фиолетовыми, причем остальная кожа кажется темно-голубой.

Посинение в области глаз – это **периорбитальный цианоз**, а посинение в области рта – **периоральный цианоз**. К периоральному виду относится и цианоз губ. Если причиной цианоза является заболевание легких или сердца, то все части тела могут становиться синюшными. Если эта болезнь была спровоцирована длительным переохлаждением, она может исчезнуть после того, как больного согреют.

При диагностике цианоза необходимо обратить внимание на следующие показатели:

- время появления симптомов;

- время приема лекарств или контакта с веществами, которые приводят к образованию патологических производных гемоглобина;
- признаки центрального и периферического цианоза. Симптомы заболеваний сердечно-сосудистой и дыхательной систем говорят о центральном цианозе, и если при массаже или легком согревании конечности кожный кровоток усиливается, то периферический цианоз исчезнет, а центральный – нет;
- наличие или отсутствие синдрома барабанных палочек – возникает вследствие сращения соединительной ткани, что приводит к утолщению дистальных фаланг пальцев рук и ног;
- анализ крови и другие исследования, направленные на выявление патологических производных гемоглобина.

Если был замечен цианоз носогубного треугольника у детей, стоит обратиться к педиатру и пройти необходимые обследования, проконсультироваться с детским кардиоревматологом и сделать ультразвуковое обследование сердца. Также нужно сделать УЗИ вилочковой железы и обратиться к детскому неврологу, сдать анализ крови. Очень часто цианоз носогубного треугольника у новорожденных возникает и у абсолютно здоровых детей. Кожа у детей довольно тонкая, и венозные сплетения словно «просвечиваются» через кожу. Если у ребенка появление симптомов этого заболевания не обусловлено каким-то событием или заболеванием, а также продолжительным охлаждением, стоит немедленно обратиться к врачу для определения причин.

Синюшный цвет (цианоз) возникает при недостаточности кровообращения, дыхательной недостаточности. В зависимости от тяжести состояния это может быть цианоз кожи носогубного треугольника, акроцианоз (кончиков пальцев, носа, мочек ушей) или тотальный цианоз.

Генерализованный цианоз является признаком метгемоглобинемии и свидетельствует об уровне метгемоглобина крови,

превышающем 15%. Метгемоглобинемия может быть вызвана избыточным поступлением нитритов с пищевыми продуктами (чаще у детей), а также может быть результатом лечения сульфаниламидами, амилнитритом, противомаларийными препаратами.

При правильной работе сердце нагнетает кровь в легкие, где она обогащается кислородом и приобретает ярко-красный цвет. Кровь, бедная на кислород, имеет синеватый оттенок. Когда кровь не получает достаточное количество кислорода, она не несет нужное его количество организму. В итоге возникает гипоксия – нехватка кислорода, и цианоз кожных покровов. Тяжелая норма гипоксии – асфиксия (удушьё). Если не оказать немедленную медицинскую помощь, болезнь может закончиться инвалидностью или смертью больного.

Чаще цианоз заметен на выступающих частях тела – кончике носа, губах, щеках, ушных раковинах, конечных фалангах пальцев. В таких случаях говорят об *акроцианозе*. Сам по себе цианоз не вызывает тягостных ощущений и обычно не является поводом для обращения за медицинской помощью. Однако он обычно появляется при таких заболеваниях или в такой стадии обострения болезни, когда в сочетании с другими симптомами может быть признаком неотложного состояния. При внезапном возникновении, быстром нарастании, значительной выраженности и упорстве цианоз бывает проявлением тяжелого заболевания, требующего неотложной помощи.

При заболеваниях органов дыхания цианоз развивается тогда, когда возникает острое нарушение или резкое ухудшение газообмена в легких, кожа и слизистые оболочки имеют при этом фиолетовый оттенок. Цианоз появляется или значительно усиливается у больных с затяжным приступом бронхиальной астмы. При этом имеет значение как нарушение газообмена в легких, так и замедление тока крови на периферии вследствие развивающейся у больных недостаточности правого желудочка сердца.

Выраженный цианоз наблюдается при **острых**

бронхиолитах – остром воспалении мелких и мельчайших бронхов, ведущем к резкому нарушению бронхиальной проходимости и ухудшению газообмена. В этих случаях цианоз сочетается с резкой одышкой, кашлем с мокротой, повышением температуры, потом, обилием влажных хрипов в легких. Больные бронхиолитом нередко производят весьма тяжелое впечатление. Примечательно, что, несмотря на выраженную одышку и цианоз, больные могут лежать на низкой подушке.

Остро появляющийся интенсивный цианоз сопровождает **тромбозы и эмболии в системе легочной артерии**, ведущие к резкому нарушению кровообращения и газообмена в легких. Развивающаяся при этом острая недостаточность правого желудочка сердца значительно усиливает цианоз, который у этих больных сочетается с одышкой, болью в груди, а при формировании инфаркта легкого – с кровохарканьем и соответствующими данными перкуссии и аускультации.

Резкий цианоз, сочетающийся с выраженной одышкой, характерен для милиарного **туберкулеза и карциноматоза легких**.

Значительное усиление цианоза у больных **хроническими заболеваниями легких** (пневмосклероз, эмфизема, бронхоэктатическая болезнь) служит показателем увеличения степени дыхательной недостаточности, что обычно связано с обострением хронического нагноительного процесса в легких или присоединением пневмонии. Нарастание цианоза в этих случаях сочетается обычно с усилением одышки, кашля и недостаточности правого желудочка сердца. Подобные больные нуждаются в срочной госпитализации и нередко в мероприятиях, входящих в комплекс дыхательной реанимации, так как вслед за усилением симптомов дыхательной недостаточности, цианоза и одышки может развиваться гипоксическая кома.

Цианоз у детей *с врожденными пороками сердца* можно охарактеризовать как центральный смешанный. Цианоз появляется, когда

в 100 мл крови содержится более 5 г восстановленного гемоглобина. Поскольку цианоз является функцией двух переменных, выраженность цианоза по может служить единственным критерием объема шунта при пороках сердца:

1. При тяжелой анемии (содержание гемоглобина 5%) цианоз может отсутствовать или быть незначительным, несмотря на наличие шунта большого объема.

2. При полиглобулии из-за излишка гемоглобина цианоз может быть выраженным и при незначительном объеме шунта, несмотря на достаточное количество не восстановленного гемоглобина.

Сопутствующим симптомом при цианотическом пороке сердца является расширение капилляров, которое можно отчетливо увидеть на склерах и глазном дне; это также компенсаторная реакция, направленная на улучшение кровоснабжения периферических тканей, которая в свою очередь ведет к снижению периферического сопротивления и повышению минутного объема сердца. Ее проявлением являются также пальцы в форме «барабанных палочек» (на руках и ногах) (рис.43).



Рис.43. Симптом «барабанные палочки»

При пороках сердца самая частая причина цианоза – **стеноз левого венозного отверстия**. Типичный пунцовый цианоз щек придает этим больным характерный вид – так называемый *habitus mitrales*. По выраженности цианоза можно в какой-то степени судить о величине

сужения митрального отверстия и степени вторичной легочной гипертензии. Цианоз у больных митральным стенозом сочетается с одышкой, характерными данными выслушивания сердца, нередко наличием влажных хрипов над нижними отделами легких, иногда кровохарканьем. Усиление цианоза и одышки может предшествовать приступу сердечной астмы.

Цианоз с уменьшенным легочным кровотоком

Если при пороках сердца уже вскоре после рождения появляется цианоз вследствие смещения артериальной и венозной крови, следует предполагать массивный право-левый шунт. Если к тому же рентгенологические данные свидетельствуют о снижении легочного кровотока, это может быть обусловлено следующими причинами.

Тетрада Фалло. *Симптомы:* стеноз легочной артерии, гипертрофия правого желудочка, декстропозиция и галопирующая аорта, дефект межжелудочковой перегородки. Аускультативно грубый систолический шум с максимальной слышимостью во втором и третьем межреберье слева. Чем громче шум, тем меньше сужение легочной артерии. При отсутствии шума можно предположить атрезию легочной артерии. После закрытия артериального протока цианоз нарастает. *Диагностика:* на рентгенограмме светлые легочные поля, сердце в форме деревянного башмачка с приподнятой верхушкой. Вогнутый легочный сегмент вследствие гипоплазии легочной артерии при общей нормальной величине сердца. Увеличение тени сердца может быть симптомом атрезии легочной артерии. *ЭКГ:* ось сердца отклонена вправо, гипертрофия правого сердца, иногда с неполной блокадой правой ножки предсердно-желудочкового пучка, позднее высокие зубцы R как показатель перегрузки правого желудочка.

Атрезия трехстворчатого клапана. *Симптомы.* Выраженный цианоз с рождения, одышка с приступами гипоксии. Аускультативно необычный систолический или систолодиастолический шум у основания сердца или верхушки (из-за дефекта межпредсердной или межжелудочковой перегородки) или обусловленный открытым артериальным протоком при

атрезии

легочной

артерии.

Диагностика: на ЭКГ высокие зубцы Р, атриовентрикулярный блок I степени, отклонение оси сердца влево, гипертрофия левого сердца (единственный синий врожденный порок с левограммой). Могут быть экстрасистолии, пароксизмальная тахикардия и синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта. Рентгенологическое исследование: правый край сердца может быть сглажен в результате значительно уменьшения или отсутствия правого желудочка либо вследствие значительного расширения правого предсердия. Выраженное мешковидное расширение влево. При комбинации со стенозом легочной артерии или ее атрезией отсутствует легочный сегмент, сужен сосудистый пучок, уменьшен легочный кровоток.

Цианоз с увеличенным легочным кровотоком

Транспозиция крупных сосудов. *Симптомы.* Выраженный цианоз с рождения. Аускультативно часто систолический, реже диастолический шум.

Диагностика: на ЭКГ признаки гипертрофии правого сердца. При легочной гипертензии или дефекте межжелудочковой перегородки также признаки гипертрофии левого сердца (из-за увеличенного объема и нагрузки давлением). Рентгенологически иногда сердце выглядит нормальным, но чаще увеличено (форма лежащего яйца), сужен сосудистый пучок, во втором косом положении диаметр сосудистого пучка увеличен; усилен и легочный кровоток. Для окончательной диагностики и дифференциации различных вариантов транспозиции необходимо катетеризация сердца и ангиография.

Общий артериальный ствол. *Симптомы.* Выраженный цианоз с рождения, громкий систолический шум. *Диагностика:* изменения на ЭКГ нехарактерны. Рентгенологически сердце расширено во все стороны, усилен легочный кровоток (в сочетании с атрезией легочной артерии он уменьшен).

Артериовенозная легочная аневризма. *Симптомы.* Часто у больных можно обнаружить телеангиэктазии. Возможны сосудистые шумы в области легкого. *Диагностика:* на рентгенограмме округлые, негомогенные (рентгенологически часто пульсирующие) затенения в паренхиме легкого,

как бы соединяющиеся канатиком с корнем, выраженная пульсация корня. ЭКГ обычная. Диагноз уточняется с помощью ангиографии.

Транспозиция легочных вен. *Симптомы.* Выраженный смешанный цианоз вследствие право-левого шунта, обусловленного сопротивлением сосудов легкого. *Диагностика:* на ЭКГ: гипертрофия правого сердца, иногда с неполной блокадой правой ножки предсердно-желудочкового пучка.

Сердечная недостаточность. Появляющийся при этом цианоз обусловлен замедленным обратным венозным током, т.е. по своей природе он периферический. В дифференциально-диагностическом плане трудностей не представляет, так как сопровождается рядом характерных симптомов, которые позволяют с уверенностью отличить его от акроцианоза, связанного с выраженной вегетативной лабильностью в периодах бурного роста, и от таких нарушений кровотока (тромбофлебит, варикозные узлы), при которых может быть локальный цианоз.

При левожелудочковой недостаточности с замедлением тока крови по капиллярам и застоем крови в легочных сосудах эффективная терапия сердечными гликозидами и мочегонными средствами ведет обычно к уменьшению цианоза и других проявлений недостаточности кровообращения.

Цианоз, обусловленный нарушением притока крови к правым отделам сердца, наблюдается при *перикардитах и опухолях средостения*. При этом если имеется сдавление верхней полой вены, цианоз выражен преимущественно в верхней половине тела и сочетается с набуханием шейных вен, появлением извитой сети подкожных венозных коллатералей между системой верхней и нижней полых вен.

Цианоз, обусловленный образованием метгемоглобина и сульфгемоглобина, наблюдается при воздействии *промышленных ядов, производных анилина*, в результате приема некоторых медикаментов, в частности фенацетина, сульфаниламидов. При появлении в крови

метгемоглобина кожа и слизистые оболочки приобретают серо-коричневый оттенок, при сульфгемоглобинемии-пурпурный цвет губ, ушей и ногтевого ложа, который контрастирует с бледностью кожи.

При *метгемоглобинемии* у детей грудного возраста в первую очередь следует думать об ***отравлении нитритами*** (образование нитритов бактериями при повторном подогревании шпината, употребление нитрит-содержащей колодезной воды для растворения порошкового молока) и о возможном применении фенацетин-содержащих жаропонижающих свечей. Метгемоглобинемию вызывает также красящее вещество клейма на новых, еще не кипяченных пеленках. Следует учитывать также возможность врожденных семейных форм метгемоглобинемии, связанной с циркуляцией патологического гемоглобина М, обладающего повышенным сродством к кислороду или дефицитом метгемоглобинредуктазы, который наследуется аутосомно-рецессивно. У старших детей можно также думать об интоксикации, нитробензол-содержащими препаратами.

Цианоз вследствие *сульфгемоглобинемии* может быть при приеме сульфаниламидов или фенацетина, особенно у детей с привычными запорами или заболеваниями печени. Пепельно-серый цианоз у недоношенных и новорожденных детей сопровождающийся рвотой и нарушением ритма дыхания, может быть обусловлен хлорамфениколом. Однако в настоящее время такие случаи редки и обычно связаны не с передозировкой препарата, а с индивидуальной недостаточностью глюкуронизации и выделительной функции почек.

6.1.4. Гиперпигментация кожи

Гиперпигментация кожи - избыточное отложение пигмента в коже. Причины гиперпигментации разнообразны. Она может быть связана с нарушением функции желез внутренней секреции (надпочечников и

половых желез), беременностью, заболеванием печени и желчных путей.

Увеличение пигмента в коже отмечается также при нарушении витаминного баланса в организме. При недостаточности витамина РР кожа имеет грязный цвет (пелагроидная). Меняется цвет кожи и при длительной интоксикации: при различных хронических инфекциях (туберкулез, малярия, глистные инвазии), нарушении обмена веществ (пеллагра, порфирия), после приема некоторых лекарств (аргирия от нитрата серебра).

Встречается несколько разновидностей гиперпигментации кожи.

Меланодермия — врожденное или приобретенное заболевание, обусловленное нарушением пигментообразования в коже (рис.44).



Рис.44. Меланома

Врожденная диффузная гиперпигментация кожи может относиться и к проявлениям расовых особенностей.

Диффузная приобретенная форма меланодермии встречается при нарушении функции надпочечников, главным образом поражении его коркового слоя. При этом кожные покровы диффузно окрашены в бурый, бронзовый цвет. Наиболее выражена гиперпигментация на открытых участках кожи: лице, шее, кистях рук, а также в области ареол сосков, мошонки, промежности, белой линии живота.

Очаговая гиперпигментация может наблюдаться на слизистых оболочках полости рта (внутренняя поверхность губ и щек,

десны,

язык,

небо).

Генерализованная пигментация нередко развивается при опухолях гипофиза, базедовой болезни, гипофизарной недостаточности (синдром Симмондса, синдром Бергмана). После длительного лечения препаратами мышьяка иногда появляются мышьяковые меланодермии в виде разлитых пятен на коже туловища и конечностей. При наружном или внутреннем применении различных медикаментов (антипирин, амидопирин, хинин, сульфаниламиды) могут развиваться пигментные токсидермии. Возникновение токсической меланодермии часто связано с сенсibilизацией кожи углеводородами (смолы, смазочные масла, нефть).

Хлоазма (chloasma) относится к приобретенным ограниченным меланозам. Пигментные пятна, располагающиеся главным образом на коже лица (лоб, щеки), неправильных очертаний, с резкими границами (рис.45). Хлоазма часто возникает в период беременности (*chloasma gravidarum*) и исчезает с началом первых послеродовых менструаций, но может оставаться и многие годы. Хлоазмы могут наблюдаться у женщин, страдающих воспалительными процессами половых органов, а также у девушек в период полового созревания.



Рис. 45. Хлоазма

Ограниченная пигментация лба (linea fusca) появляется на лице в области лба в виде линии шириной около 1 см. Больного с такой

пигментацией необходимо немедленно направить к невропатологу, так как она часто наблюдается у лиц с заболеванием центральной нервной системы (опухоли мозга, энцефалиты, сифилис нервной системы).

Хлоазма печеночная (chloasma hepatica) возникает при хроническом, часто рецидивирующем заболевании печени. Пигментные пятна располагаются в основном на боковой поверхности щек с переходом на шею. Пятна с выраженной сеточкой телеангиэктазий не имеют резких очертаний.

Пигментный околоротовой дерматоз Брока (dermatosis pigmentosa peribuccale Broca). Заболевание проявляется симметричной пигментацией в окружности рта, подбородка и в носогубных складках. Наблюдается почти исключительно у женщин. Пятна имеют желтовато-коричневый цвет (кофе с молоком) и нерезкие границы. Причиной пятен могут быть нарушения овариальной функции и желудочно-кишечного тракта.

Вторичные пигментации наблюдаются в результате регресса ряда кожных заболеваний: красного плоского лишая, экземы, пиодермии, нейродермита, ожогов, а также вторичного сифилиса на месте папулезных высыпаний.

Нарушения в системе меланоцитов подразделяются на **гипермеланозы** (увеличение меланина в эпидермисе или дерме) и **гипомеланозы** (уменьшение содержания или отсутствие меланина в дерме, лейкодерме), которые в свою очередь могут быть генерализованными или локализованными. Некоторые из этих нарушений обусловлены гормональными сдвигами (болезнь Аддисона), другие представляют собой локальные дефекты развития (белые пятна при туберозном склерозе) или результат воспаления кожи (поствоспалительная гипо- или гиперпигментация).

Гипермеланозы

подразделяются на **эпидермальные** (коричневая окраска) и **дермальные** (синяя, синевато-серая, серая окраска) (рис.4б).

Коричневые гипермеланозы (меланодерма) связаны с повышением содержания меланина в эпидермисе в результате усиления активности меланоцитов, увеличения

количества секреторных меланоцитов, числа меланосом или их размеров.

Синевато-

серые гипермеланозы (церулодерма, синяя кожа) сходны с ложным татуировочным меланином и объясняются присутствием меланина в дерме, в эктопических дермальных меланоцитах или дермальных макрофагах, которые в результате эффекта Тиндола придают коже характерный серый, серовато-голубой или синий цвет.

Гиперпигментация кожи может быть **генерализованной равномерной, генерализованной пятнистой или ограниченной**, на отдельных участках кожи. Диффузный врожденный меланоз характеризуется гиперпигментацией уже при рождении (другие органы без изменений), позднее присоединяется гиперкератоз кистей рук. Конституциональная гиперпигментация наблюдается у темно-русых детей преимущественно народов Средиземноморья.

Диффузный коричневый гипермеланоз характерен для надпочечниковой недостаточности (болезни Аддисона), при которой гиперпигментация кожи выражена в местах давления на нее (позвонки, межфаланговые, локтевые и коленные суставы), в складках тела, на ладонных поверхностях, слизистой оболочке десен. К гипермеланозу приводят адреналэктомия, опухоли поджелудочной железы и легких. При этих состояниях гиперпигментация обусловлена сверхпродукцией меланоцитостимулирующего гормона и АКТГ, в которых одинакова последовательность аминокислот.

Генерализованный

гипермеланоз — типичный признак гемохроматоза, поздней кожной гематопорфирии, пестрой порфирии.

При

гемохроматозе гиперпигментация серовато-коричневая или коричневая и неотличима от таковой при болезни Аддисона, а диагноз может быть установлен по данным биопсии кожи, при которой выявляются отложения гемосидерина в потовых железах и отложения меланина.



Рис.46. Гипермеланоз

При *поздней кожной порфирии* диагноз устанавливается по везикулам, пузырькам, атрофическим пятнам, склеродермоидным изменениям и просовидной сыпи на коже открытых частей тела, а подтверждается наличием увеличенного содержания уропорфирина в моче (соотношение уропорфирина и копропорфирина в норме более 3:1) или красной флюоресценцией подкисленной мочи. Кожные изменения при пестрой порфирии идентичны таковым при поздней кожной порфирии, дифференцируют их по различн Гиперпигментация здоровой кожи наблюдается при хронической почечной недостаточности, первичном билиарном циррозе.

При *хроническом дефиците питания* (квashiоркоре, нефротическом синдроме, синдроме мальабсорбции и др.) появляются гиперпигментированные пятна на коже туловища. При пеллагре зона пигментации ограничивается участками кожи, подверженными воздействию света или травматизации; дефицит витамина В₁₂ сопровождается преждевременным поседением волос и гипермеланозом, особенно хорошо выраженным вокруг мелких суставов кистей. Гипермеланоз может быть следствием лечения миелосаном, циклофосфаном, метилмочевинной, аминазином и др.

Гиперпигментированные кожные элементы. *Веснушки (эфелиды)* - мелкие пигментные пятна, расположенные на уровне кожи на лице с обеих сторон носа, на плечах. Пятна более крупного размера цвета кофе с молоком

могут быть проявлением нейрофиброматоза Реклингхаузена, при котором обнаруживаются нейрофиброматоз кожи и периферической нервной системы, гипертензия, преждевременное половое созревание.

Синдром «леопарда» представляет собой аутосомно-доминантное состояние с генерализованным распространением темно-коричневых пятен в сочетании с нейросекреторной глухотой, отставанием роста, пороками сердца, аномалиями половых органов.

При синдроме Пейтца-Еггерса (наследуется аутосомно-доминантно) меланозные пятна на губах и слизистых оболочках сочетаются с полипозом тонкого кишечника. Этот синдром необходимо дифференцировать с другими синдромами, связанными с множественными пигментными пятнами и обычными веснушками, синдромами Гарднера и Кронкхайта - Канада (полипоз желудочно-кишечного тракта, алопеция, ониходистрофия и пигментация кожи).

Голубой невус - группа пигментных клеток, скопившихся в дерме; просвечивающий над ними эпидермис выглядит как синеватые пятна, при локализации в области крестца они называются монгольскими пятнами, исчезают в возрасте после 3 лет.

У детей встречаются также доброкачественные и злокачественные варианты меланомы (опухолевидный, растущий пигментный невус).

Мастоцитоз, или пигментная крапивница,- заболевание, характеризующееся приступообразными высыпаниями пятен, папул, волдырей розово-красного цвета круглой или овальной формы, локализующихся на туловище, конечностях, волосистой части головы, лице и редко на ладонях и подошвах.

Начинается мастоцитоз обычно в возрасте до 2 лет. Ребенок беспокоен из-за сильного зуда, слизистые оболочки не поражаются. Патогномичным для мастоцитоза считается симптом Унны-Дарье, когда при трении шпателем пятна или папулы либо после прикосновения к ним теплого предмета вскоре появляется ярко-красный волдырь (аксон-рефлекс) (рис.47).



Рис. 47. Мастоцитоз: пигментная крапивница

Высыпания в прогрессирующей стадии могут периодически исчезать и появляться вновь, что в итоге ведет к более темной окраске элементов сыпи, вплоть до коричневого цвета пятен, и увеличению их числа- от единичных до сотен. Регрессия заболевания начинается в возрасте 6-7 лет или к периоду полового созревания и характеризуется постепенным побледнением и иногда даже разрешением элементов. Спонтанная инволюция происходит примерно у 50 % больных в пубертатном возрасте, у 25 % частичное разрешение наступает в зрелом возрасте. Системные признаки высвобождения гистамина при мастоцитозе (эпизодические «приливы», тахикардия, нарушения дыхания, головная боль, кишечная колика, понос, гипотензия) почти постоянны. **Гипомеланозы** наблюдаются при альбинизме, синдроме Германского-Гудлака (тирозиназоположительный альбинизм с дефектами тромбоцитов и геморрагическим диатезом), синдроме Кросса- Мак-Кьюсика-Брина (тирозиназоположительный альбинизм с микрофтальмией, отставанием развития, гипертонусом мышц и атетозом).

Частичный альбинизм (Piebaldism), наследуемый по аутосом-но-доминантному типу, характеризуется амеланотическими бляшками в лобной области, передней части головы (в результате чего появляется белая прядь волос), на грудной клетке, в области коленных и локтевых суставов. Бляшки обусловлены локальным отсутствием или уменьшением числа меланоцитов и не исчезают (рис.48).



Рис.48. Альбинизм

Синдром Варденбурга наследуется по аутосомно-доминантному типу, характеризуется белыми прядями волос, дефектами пигмента и гипопигментацией кожи, гетерохромными радужками, широкой переносицей, дистопией углов глаз, врожденной глухотой.

Туберозный склероз наследуется по аутосомно-доминантному типу, характеризуется пятнами по типу белого листа небольшого размера (1-3 см), локализующимися преимущественно на туловище, фиброматозными узелками на коже лба, туловища, рук и ног, умственной отсталостью, эпилепсией, туберозными узелками в коре и субэпендимальных областях, факоматозом сетчатки, рабдомиомами сердца, кистами почек, легких и костей (рис.49).



Рис. 49. Депигментированные пятна при туберозном склерозе

Гипомеланоз Ито (ахроматическое недержание пигмента)-врожденное заболевание, характеризующееся гипопигментированными пятнами причудливой формы, образующими четко отграниченные рисунки, полосы и бляшки по всей поверхности тела, которые остаются в течение детства и исчезают в зрелом возрасте (рис.50.)



Рис. 50. Факоматозоз. Гипомеланоз Ито

Гипопигментации не предшествуют ни воспаление, ни везикулярное поражение, характерные для синдрома Блоха- Сульцбергера.

Витилиго (приобретенный пигментный дефект) возникает в любом возрасте и характеризуется различными по форме и размеру депигментированными пятнами с четкими границами, локализующимися на коже лица (вокруг глаз и в области рта), в области половых органов, кистей и стоп, локтевых и коленных суставов, верхней половины грудной клетки. Кожные элементы могут спонтанно исчезать, могут появляться новые пятна, или депигментация постоянно прогрессирует (рис.51).



Рис.51. Витилиго

6.1.5. Отечность кожи

Причины генерализованных отеков многообразны. К факторам, влияющим на развитие отеков, относятся повышение гидростатического давления в сосудистом русле, что способствует усиленному пропотеванию жидкости через сосудистую стенку в межклеточное пространство (сердечная недостаточность, портальная гипертензия, слипчивый перикардит, тромбофлебит и др.); снижение онкотического давления, обусловленное уменьшением содержания белка в сыворотке крови (нефротический синдром, общие отеки часто возникают при острых и хронических почечных заболеваниях, при сердечной недостаточности).

Развитию *общего отека* в случае *сердечной недостаточности у детей* предшествуют отечность нижних конечностей и увеличение печени (рис.52). По мере развития декомпенсации отеки становятся более распространенными, сочетаются с накоплением жидкости в серозных полостях (плевральной, перикардальной, брюшной).



Рис.52 Отеки конечностей

В отличие от отеков сердечного происхождения отеки при заболеваниях почек сначала возникают на лице (периорбитальные), а затем захватывают все новые и новые участки кожи (рис.53). Особенно массивные

отеки наблюдаются при нефротической форме гломерулонефрита.



Рис.53. Периорбитальный отек

Общие отеки алиментарного происхождения появляются при недостаточности в рационе белковой пищи (преимущественное питание мучной, углеводистой пищей), при общей дистрофии. Алиментарные отеки могут появляться при тяжелых хронических заболеваниях (циррозе печени), при расстройствах процессов расщепления и всасывания в кишечнике (целиакии, дисахаридазной недостаточности и др.).

Безбелковые отеки зависят от гидростатического давления, то есть более выражены в соответствующих частях тела, например односторонний легочный отек у лежачих больных при вынужденном или предпочтительном положении. У ребёнка, страдающего **квashiоркором**, наблюдается **истончение волос, отёчность лица, недостаток веса и отставание в росте**. Стоматит (воспаление слизистой рта) указывает на нехватку витамина В (рис.54).



Рис.54. Квашиоркор

Своеобразный отек кожи и подкожной жировой клетчатки наблюдается **при гипотиреозе**. Кожа при этом становится сухой и утолщенной, в надключичных ямках в виде «подушечек» располагаются муцинозные (слизистые) отеки. Стероидные отеки возникают при лечении кортикостероидами и АКТГ в высоких дозах, при синдроме Кушинга (лунообразное лицо багрово-красного цвета, иногда с цианотичным оттенком – «матронизм», на спины - «климактерический горбик») (рис.55).



Рис.55. Синдром Кушинга

Распространенные отеки наблюдаются при отечной форме гемолитической болезни новорожденных.

Местные отеки, иногда массивные, наблюдаются после укусов насекомых, змей, особенно в тех случаях, когда ребенок имеет аллергическую настроенность. Они возникают также вследствие ангионевротических расстройств, типичным проявлением которых является отек Квинке, локализующийся в любом месте: на губах, веках, ушных раковинах, языке, наружных половых органах и т.д.(рис.56). Реже отек Квинке локализуется в области голосовых связок, что приводит к синдрому острого стеноза гортани.



Рис.56. Отек Квинке

Изолированные отеки в области лица у детей бывают после приступов кашля при коклюше, после интенсивного растирания глаз. Известно, что локальная инфекция в области придаточных пазух носа, зубов, миндалин может вызвать затруднение оттока и застой лимфы в лимфатических узлах угла нижней челюсти и симулировать односторонний или двусторонний отек лица, который исчезает по мере стихания воспалительного процесса. К редким причинам отека лица относятся начинающийся дерматомиозит, склеродермия и тромбоз кавернозного синуса. Наиболее часто в детской практике встречаются сердечные и почечные отеки.

Явному отеку предшествует предотечное состояние, которое можно выявить с помощью пробы Мак-Клюра- Олдрича. Для проведения ее внутрикожно вводится 0,1 мл физиологического раствора натрия хлорида и отмечается время рассасывания образующегося при этом волдыря (в норме

40-60 мин). Ускоренное рассасывание указывает на повышение гидрофильности кожи, что характерно для предотечного состояния.

6.1.6. Сыпи при инфекционных заболеваниях

Высыпания на коже (экзантемы) требуют уточнения характера сыпи и имеют очень большое диагностическое значение для инфекционных и неинфекционных заболеваний.

Для кори характерно наличие ярко выраженного катарального периода (3-4 дня), конъюнктивита, светобоязни, пятен Бельского-Филатова-Коплика, этапностью высыпания, пятнисто-папулезной сыпи на неизменённом фоне кожи в течение 3 дней, распространением сверху вниз и исходом в светло-коричневую пигментацию и отрубевидное шелушение (рис.57-58).



Рис.57. Сыпь при кори



Рис.58. Коревая экзантема

При инфекционном мононуклеозе сыпь пятнисто-папулезная,

элементы сыпи располагаются в симметричных зонах туловища и конечностей, характеризуются полиморфизмом и эфемерностью (рис.59). Сыпь появляется одновременно и в течение нескольких часов покрывает все тело, в момент появления сыпи отсутствует усиление температурной реакции, нет этапности высыпания. При инфекционном мононуклеозе имеет место одутловатость лица, сочетающаяся с затрудненным дыханием через нос, при отсутствии катаральных явлений, «гнусавость голоса», ангина часто с гнойными наложениями, системная лимфаденопатия, увеличение печени и селезенки. Для инфекционного мононуклеоза типичны изменения со стороны периферической крови с увеличением количества атипичных мононуклеаров, так называемых «широкоплазменных лимфоцитов», или «монолимфоцитов», количество которых может достигать 85%.



Рис.59. Инфекционный мононуклеоз

При краснухе мелкопятнистая сыпь круглой или овальной формы, появляющихся одновременно и локализующихся на лице, шее, разгибательных поверхностях конечностей, ягодицах, спине (рис.60). Сыпь в первые сутки достаточно яркая, размером 2-4 мм в диаметре, со второго дня сыпь бледнеет. Сыпь исчезает через 2-3 дня, не оставляя пигментации и шелушения.



Рис.60. Краснуха

При лептоспирозе характерны мышечные боли, особенно, в икроножных мышцах, спине, животе и груди. Сыпь появляется одновременно на 3-6 день болезни, носит полиморфный характер, наряду с пятнисто-папулезной появляется розеолезная, уртикарная, петехиальная, мелкоточечная, геморрагическая, чаще располагается на туловище (рис.61). Сыпи могут быть кратковременными (1-2 дня) и задерживаться до 10-11 дней и обычно проходят бесследно, но могут оставлять после себя шелушение или пигментацию. Лептоспироз характеризуется гепато- и спленомегалией частым поражением почек и наличием желтухи.



Рис.62. Сыпь при лептоспирозе

Сыпь при скарлатине появляется в конце первого - начале второго дня болезни, характеризуется одномоментным возникновением мелкоточечной сыпи на гиперемированном фоне кожи, **с преимущественной** локализации на боковых поверхностях туловища, внизу живота, в естественных складках, отсутствием сыпи в области носогубного треугольника, и появлении в дальнейшем крупнопластинчатого шелушения ладоней и подошв (рис.63). Типичным для скарлатины также является наличие ангины, характерным изменением со стороны языка («малиновый язык»), увеличением подчелюстных, а не затылочных лимфатических узлов (рис.64).



Рис.63. Сыпь и шелушение при скарлатине



Рис.64. «Малиновый язык» при скарлатине

Высыпания *при ветряной и натуральной оспе* начинаются в виде мелких бледно-розовых папул, которые в течение 2-3 дней превращаются в пустулу. Элементы везикулезной сыпи при натуральной оспе располагаются на плотном инфильтрированном основании в толще кожи, тверды на ощупь; отмечается этапность высыпаний с лица и тыла кистей на туловище и затем на конечности, сыпь обильная, везикулы многокамерные, не спадаются при проколе, имеют пупковидное вдавление (рис.65). На том или ином ограниченном участке кожи все элементы сыпи, в отличие от ветряной оспы, находятся в одной стадии развития (мономорфизм). При ветряной оспе сыпь более обильна на туловище, на лице, а на дистальных частях конечностей она более скудная. Эволюция элементов сыпи происходит очень быстро, особенно в начале болезни. При ветряной оспе пузырьки нежны и мягкие на ощупь, для высыпаний характерен «ложный» полиморфизм сыпи. Через некоторое время везикулы вскрываются и подсыхают, образуя бурые корочки.

Для натуральной оспы характерно ослабление общих явлений и снижение температуры с началом высыпания. В период нагноения оспин лихорадка снова поднимается до 39-40°C. При ветряной оспе, наоборот, повышение температуры сопутствует обильному высыпанию, характерен параллелизм между лихорадкой и высыпанием.



Рис.65. Сыпь при ветряной оспе

В ряде случаев у детей раннего возраста ветряную оспу приходится

дифференцировать со *стрептококковой инфекцией* в виде *импетиго* или *буллезной стрептодермией*. Стрептококковое импетиго располагается преимущественно на открытых участках тела (лицо, шея, руки) (рис.66). Пузырьки при импетиго не напряжены, стенка их дряблая, содержимое пузырька начале серозное, быстро мутнеет. После вскрытия пузырьков образуется эрозия с ярко-красным дном, при подсыхании ее образуется соломенно-желтая корочка, после отпадения которой остается красное пятно. Для буллезного стрептококкового импетиго характерны крупные фликтены, располагающиеся беспорядочно на кистях, стопах вблизи ногтевых пластинок. Стенки пузырей легко надрываются, образуя эрозии с обрывками пузырей по краям.



Рис.66. Импетиго

При врожденной цитомегаловирусной инфекции (ЦМВИ) у новорожденного в первый день жизни возникает петехиальная сыпь в сочетании с увеличением селезенки (рис.67).



Рис.67. Сыпь при цитомегаловирусной инфекции

Наиболее частой клинической формой **парвовирусной В19 инфекции (пятая болезнь)** является инфекционная эритема (рис.68). Заболевание характеризуется невыраженными симптомами интоксикации, незначительной лихорадкой, своеобразной сыпью, которая в первый день возникает на лице в виде мелких красных пятен, которые быстро сливаются, образуя яркую эритему на щеках, что придает больному вид получившего пощечину. Спустя 1-4 сут. на всем теле появляется пятнисто-папулезная сыпь с преимущественной локализацией на разгибательных поверхностях конечностей, туловище. Элементы сыпи сливаются и образуют эритематозные участки неправильной формы. Затем сыпь начинает бледнеть в центре пятна, приобретая своеобразный сетчатый, похожий на кружево вид. В 70% случаев высыпания сопровождаются зудом кожи. Иногда сыпь носит геморрагический характер. Сыпь постепенно исчезает в течение 10 дней, не оставляя шелушения. Яркая эритема на щеках, этапность появления сыпи, своеобразная морфология сыпи («кружево») являются опорно-диагностическими признаками парвовирусной В19 инфекции. Возможны периодические рецидивы сыпи после воздействия различных физических факторов внешней среды (солнечное облучение, горячая ванна, холод и т.д.).



Рис.68. Парвовирусная инфекция

Энтеровирусная (Коксаки и ЕСНО) инфекция характеризуется непродолжительным повышением температуры, катаральными явлениями и

конъюнктивит нерезко выражены или отсутствуют (рис.69-70). Сыпь появляется одновременно на 1-2 день болезни, носит розеолезный или пятнисто-папулезный характер, высыпает преимущественно на лице и туловище, отсутствует ее этапность. Держится сыпь в течение нескольких часов или суток (3-4 дня) исчезает бесследно, без пигментации и шелушения. Часто энтеровирусная инфекция сопровождается полиорганными поражениями (энцефалический синдром, миокардит, спленомегалия, миалгии и др.).



Рис.69. Энтеровирусная инфекция **Рис.70. Энтеровирусный стоматит**

Псевдотуберкулёз - инфекционное заболевание, характеризующееся полиморфной симптоматикой, с преимущественным поражением желудочно-кишечного тракта, печени, кожи, протекающим на фоне интоксикационно-лихорадочного состояния. Экзантематозный синдром чаще наблюдается при псевдотуберкулёзе, реже при кишечном иерсиниозе. Сыпь обычно появляется на 2-6-й день болезни, на гиперемизированном фоне, скарлатинозного характера, мелкоточечная пятнисто-папулёзная, на лице и шее в виде «капюшона», дистальных отделах конечностей в виде «носок» и «перчаток» (рис.71). Сыпь может сопровождаться зудом. Локализация сыпи возможна и внизу живота, подмышечной области, на боковых поверхностях туловища. Как и при скарлатине, наблюдается бледность носогубного треугольника и «малиновый язык». Сыпь разрешается шелушением.



Рис.71. Псевдотуберкулез

При менингококковой инфекции сыпь представлена геморрагическими элементами неправильной (звёздчатой) формы размером от 1-2 мм до 5-6 см различной окраски (от розово-красной до тёмно-вишнёвой) (рис.72). Первые элементы сыпи появляются на задней поверхности бёдер и ягодиц. Распространение сыпи на туловище, руки, лицо обычно указывает на развитие крайне тяжелой формы заболевания. В местах слияния сыпи в центре геморрагий появляются участки некроза, которые отторгаются с образованием дефектов мягких тканей.



Рис.72. Менингококковая инфекция

При инфекционной эритеме Розенберга сыпь появляется в течение одного-двух дней с преимущественной локализацией на ягодицах и разгибательных поверхностях, в области крупных суставов (рис.73). Сыпь пятнисто-папулезная, склонна к слиянию, неправильной формы, образует сплошные эритематозные поля. Цвет сыпи в начале ярко-розовый, затем

пурпурно-красный, затем она бледнеет и спустя неделю после появления исчезает (при кори сыпь исчезает в такой же последовательности, как и появилась), на месте сыпи возможно отрубевидное шелушение.



Рис.73. Эритема Розенберга

Инфекционная эритема Тшамера. Для эритемы Тшамера не характерен катаральный период, болезнь протекает как правило легко, с нормальной или кратковременно повышенной температурой, редко выше 38⁰С, симптомы интоксикации выражены незначительно (рис.74). Сыпь появляется в первый день болезни на щеках, подбородке в виде мелких красноватых высыпаний, которые быстро сливаются, образуя сплошную эритему с фестончатыми краями. На 1-3 день сыпь появляется на руках, ягодицах и нижних конечностях, на туловище ее значительно меньше, а в ряде случаев может отсутствовать. Сыпь носит пятнистый и пятнисто-папулезный характер, расположена симметрично, преимущественно на разгибательных поверхностях, насыщенно-красного цвета, и, нередко, бледнеет с центра. Сыпь может иметь фиолетово-синий или желто-синий оттенки, сохраняя по периферии яркую красную кайму, что напоминает гирляндобразные фигуры. На ягодицах и заднебоковых поверхностях бедер она сливается, образуя небольшие эритематозные поля. Сыпь держится от 3 до 20 дней, шелушение не наблюдается.



Рис.74. Эритема Тшамера

Сифилитические высыпания (при врожденном сифилисе) появляются в течение первых месяцев жизни ребенка (рис.75). Общими симптомами кори и врожденного сифилиса будут лихорадочное состояние, симптомы интоксикации и розеолезно-папулезная экзантема. Для врожденного сифилиса характерно повышение температуры тела, беспокойство, анемия, поражение функции ЦНС (задержка психического развития, судороги), сифилитический ринит, сопровождающийся с изъязвлениями верхней губы, формирование седловидной формы носа, увеличение печени и селезенки, лимфаденопатия, псевдопараличи. Сыпь появляется одновременно при нормальной температуре и бывает розеолезной, папулезной иногда приобретает буллезный характер или кольцевидную форму. Отмечаются крупнопятнистое непостоянное покраснение, иногда с коричневым оттенком, и мелкие узелки на коже. Сыпь может быть единичной так и распространенной с поражением ладонных и подошвенных поверхностей. Сыпь спонтанно исчезает и появляется вновь через несколько недель или месяцев.



Рис.75. Сифилитические высыпания

При сывороточной болезни на фоне основного заболевания (дифтерии, ботулизма, столбняка и др.) через 7-12 дней после введения гетерологической сыворотки у больного появляется сыпь. *Сывороточная сыпь* нередко носит кореподобный характер. Сывороточной болезни не свойственно циклическое течение; высыпание начинается с места введения сыворотки, происходит без определенного порядка и сопровождается зудом; наряду с пятнистой сыпью обнаруживаются хотя бы единичные уртикарноподобные элементы; выраженные катаральные явления отсутствуют. Лекарственные сыпи появляются без всякого порядка, редко покрывают все тело, полиморфны (рис.76).



Рис.76. Сывороточная сыпь

Заразный моллюск - вирусное заболевание, характеризующееся появлением узелков размером от булавочной головки до горошины,

полусферических, слегка запавших в центре, цвета кожи или слегка розоватых, полупрозрачных, относительно плотных (рис.77). Они располагаются чаще на коже лица, шеи, а также туловища и конечностей изолированно, при надавливании на узелок по сторонам его выступает серовато-белая кашицеобразная масса.



Рис.77. Контагиозный моллюск

Болезнь Кавасаки (слизисто-кожный лимфатический синдром) - заболевание с неустановленной этиологией, а также с невыявленными факторами и путями передачи. При синдроме Кавасаки наблюдается поражение кожи, слизистых оболочек, лимфатических узлов, сосудов почек и сердца с развитием аневризм коронарных артерий у 15-20% больных (рис.78). Болезнь протекает циклически и состоит из трех периодов:

1. острая лихорадочная фаза (7-14 дней);
2. подострая фаза - с 10-го по 25-й день от начала болезни, когда лихорадка, сыпь и лимфаденопатия подвергаются обратному развитию; в этой фазе могут наблюдаться уретрит, диарея, асептический менингит, шелушение кожи, артриты и артралгии, поражение сердца, тромбоцитоз;
3. фаза выздоровления - наступает, при благоприятном течении болезни, на 6-10-й неделе от начала заболевания.

Заболевание начинается с высокой лихорадки до 40°C , продолжающейся 12-36 дней, конъюнктивита. Одновременно отмечается увеличение печени, артралгия, артрит, безболезненное увеличение шейных лимфатических узлов. На 1-5 дни лихорадки появляются эритематозные макулярные высыпания на туловище и лице, а также могут быть уртикарные элементы сыпи с большой эритематозной бляшкой. Сыпь появляется одномоментно и локализуется преимущественно на туловище и разгибательных поверхностях конечностей. В области ладоней и подошв появляется плотный ангионевротический болезненный отек с яркой гиперемией. Через 1-2 месяца, при благоприятном исходе болезни, образуется глубокий желобок вокруг ногтя (симптом для ретроспективной диагностики). У 10-20% больных после снижения температуры наблюдается шелушение кожи.



Рис.78. Болезнь Kawasaki



Рис.79. Болезнь Kawasaki (желобок вокруг ногтя)

Фелиноз (болезнь от кошачьих царапин - доброкачественный лимфоретикулез, гранулема Моллар, болезнь Дебре) - представляет собой гнойное воспаление лимфатических узлов, возникающее после кошачьего укуса или царапин (этиологический фактор - хламидии, *Rochalimaea henselae* и *Aipria ГеН5*). Для заболевания характерны медленное заживление повреждений, регионарный лимфаденит, лихорадочное состояние. Первичные изменения на коже имеют вид красноватых безболезненных папул, часто нагнаивающихся и заживающих без образования рубца (рис.80). Спустя 2 недели регионарные лимфатические узлы увеличиваются до 5-10 см в диаметре, в основном они безболезненны. Чаще увеличиваются подмышечные, реже шейные и паховые лимфатические узлы. Через 8 нед они возвращаются к исходному состоянию. У 30% детей происходит их расплавление.



Рис.80. Фелиноз

Везикулопустулез – это заболевание воспалительного характера, которое вызвано разными возбудителями – стрептококки, стафилококки, кишечная палочка, пневмококки грибковые возбудители. На начальной стадии возникновения заболевания на коже начинает появляться сыпь, небольших размеров в виде пузырьков (рис.81). Пузырьки могут появляться на любом участке тела, но чаще - в подмышечных впадинах, на затылке головы, в больших складках кожи. В самом начале жидкость в пузырьках прозрачная, но через некоторое время она становится мутной, образуется гнойник или пустула. Через пару дней гнойничок подсыхает и на его месте образуется корочка.



Рис.81. Везикулопустулез

6.1.7. Сыпи при инфекционных заболеваниях

Аллергическая сыпь. Наблюдается при сывороточной болезни, пищевой и медикаментозной аллергии. При сывороточной болезни на фоне основного заболевания (дифтерии, ботулизма, столбняка и др.) через неделю после введения гетерологической сыворотки у больного появляется сыпь. Характер сыпи разнообразный - пятнистый, пятнисто-папулезный, средних и крупных размеров (рис.82). Очень характерна уртикарная сыпь. Сыпь обязательно сопровождается зудом, располагается везде - на лице, туловище, конечностях, но больше всего - вокруг суставов и на месте введения

сыворотки.



Рис.82. Аллергическая сыпь

Пищевая и медикаментозная аллергия наблюдается у лиц, в анамнезе у которых имеется непереносимость пищевых продуктов и лекарственных препаратов (чаще всего это сульфаниламидные препараты, ампициллин, витамины и др.). Сыпь также полиморфная, различных размеров, зудящая. Характерно подсыпание элементов при условии продолжения воздействия аллергена. При отмене препарата или продукта питания, а также после введения противогистаминных средств, глюкокортикостероидов сыпь быстро исчезает, не оставляя следа. Может наблюдаться быстропроходящая пигментация.

Узловатая эритема (*erythema nodosum*) является токсико-аллергической сосудистой реакцией на различные острые и хронические заболевания и интоксикации (например, ревматизм, лекарственная болезнь, псевдотуберкулез, туберкулез, бруцеллез и др.). Однако возможно ее возникновение *sui generis*. Чаще весной, при подъеме температуры до 39-40⁰С возникает эритемно-узловатая сыпь на передней поверхности голеней, тыле стоп, в окружности коленных суставов, реже – на ягодицах и верхних конечностях (рис.83). Окраска эритемных пятен диаметром 2-3 см меняется в

дальнейшем последовательно на синевато-желтую, зеленоватую, коричневую. Под ними располагается иногда приподнимающие кожу глубокие, неясно отграниченные, отечно-плотные узлы от 1 до 4см в диаметре, болезненные, особенно при надавливании. Высыпания происходят «волнообразно», узел держится около месяца.



Рис.83. Узловатая эритема

Многоформная экссудативная эритема (*erythema exudativum multiforme*), имеет инфекционно-аллергическую природу. Встречается у детей старшего школьного возраста и у подростков в период полового созревания. Для нее характерна пятнистая или папулезная сыпь округлой формы диаметром 3-15 мм, с резкими границами, розово- или ярко-красного цвета, отличающаяся центробежным ростом с западением и более светлой окраской центральной части. Для многоформной эритемы характерно симметричное, довольно распространенное поражение кожи, иногда пятна сливаются, образуя фигуры в виде гирлянд, дуги, с локализацией преимущественно на разгибательных поверхностях конечностей, чаще предплечий, реже голеней, тыла стопы, лице, шее. Нередко эритеме предшествуют субфебрилитет, боли в горле, суставах и др. Заболевание носит сезонный – весенне-осенний характер.

Синдром Стивенса-Джонсона (полиморфная экссудативная

эритема Хегглина) относится к вариантам течения многоформной экссудативной эритемы. Механизм развития расценивается как гиперергическая реакция на инфекционный или токсический (лекарственный) агент (сульфаниламидных, пиразолона, антибиотиков и др.) препаратов, и протекает по типу феномена Артюса. Начало заболевания острое, бурное с лихорадкой, продолжающейся от нескольких дней до 2-3 недель, отмечаются боли в горле, гиперемия слизистых оболочек, насморк, конъюнктивит, гиперсаливация, боли в суставах. С первых часов наблюдается прогрессирующее поражение кожи и слизистых оболочек: безболезненные темно-красные пятна на шее, лице, груди, конечностях (поражаются даже ладони, подошвы); наряду с этим появляется везикуло-буллезная сыпь на красной кайме губ, воспаляется слизистая оболочка носа с появлением слизисто-гнойно-кровянистых выделений (рис.84). Отмечаются отечность век с таким же отделяемым, перианальное и периуретральное воспаление, полиморфная эритема на шее. Высыпания имеют тенденцию к слиянию, хотя крупные пузыри с серозно-кровянистым содержимым образуются редко. На 8-10 день температура тела спадает, стихают воспалительные изменения слизистых оболочек. Выздоровление наступает через 3-4 недели.



Рис.84. Синдром Стивенса-Джонсона

Синдром Лайелла (токсический эпидермальный некроз) - аллергическая реакция на инфекционный, преимущественно стафилококковый, процесс и на прием медикаментов (антибиотиков, сульфаниламидов, анальгетиков) либо на переливание крови и ее компоненты (рис.85). В патогенезе болезни основное значение имеет "взрывное" высвобождение лизосомальных ферментов в коже (не всегда иммунного генеза). Заболевание начинается остро с озноба, лихорадки, болей в горле, пояснице, суставах, жжения и болезненности кожи. Появляются крупные различной величины эритематозные пятна, часто сливающиеся и за несколько часов распространяющиеся по всему телу. На одних участках кожи на месте пятен появляются везикулы, папулы, волдыри и затем крупные, плоские, дряблые пузыри, на других - геморрагии. В результате выраженного эпидермолиза образуется «ожоговая» поверхность (внешний вид больного, как при ожоге II степени). На участках, подвергающихся трению одеждой, поверхностные слои кожи отслаиваются независимо от наличия или отсутствия пузырей. Симптом Никольского положительный. При данном синдроме могут поражаться также слизистые оболочки. В отличие от синдрома Стивенса-Джонсона резко выражен токсикоз, поражаются слизистые оболочки полости рта и глаз, часто развиваются миокардит, нефрит, гепатит.



Рис.85. Синдром Лайелла

Крапивница, ангионевротический отек. Эти заболевания - наиболее распространенные аллергические поражения кожи. Выделяются иммунная и неиммунная формы крапивницы (рис.86). У детей аллергенами чаще являются пищевые вещества. Аллергические реакции опосредованы IgE. Через несколько минут или часов после употребления в пищу аллергенов больной ощущает покалывание языка, губ, нёба, отмечаются отеки в этих местах, часто резкие боли в животе. На коже лица появляется эритема, которая в дальнейшем распространяется на другие части тела, на месте эритемы возникают уртикарные, сильно зудящие элементы. Высыпания на коже имеют разнообразный характер: узелки, волдыри различных размеров и причудливой формы. Часто одновременно наблюдаются явления конъюнктивита, реже - затруднение дыхания из-за отека гортани и др. При ангионевротическом отеке (гигантская крапивница, отек Квинке) выявляются значительные, четко ограниченные "отеки, которые могут возникать в любой части тела, но чаще в области губ, языка, глаз, рук, ног, половых органов. Отеки могут мигрировать. Возможны общие симптомы: лихорадка, возбуждение, артралгии, коллапс.



Рис.86. Крапивница (urticaria)

Розеолезно-эритематозная сыпь наблюдается при остром течении ревматоидной лихорадки. Заболевание, как правило, начинается остро, спустя 2-3 недели после перенесенной стрептококковой инфекции. Повышение температуры тела сочетается с острым полиартритом и довольно быстро проявляющимся миокардитом. Сыпь появляется в первые дни заболевания и представляет собой множественные поверхностные пятна различной величины, располагающиеся на боковых поверхностях туловища и внутренней поверхности верхних и нижних конечностей (рис.87). Сыпь эфемерная, не шелушащаяся. Эритема исчезает столь же незаметно и бессимптомно, как и появляется.



Рис.87. Розеолезно-эритематозная сыпь и ревматоидные узелки

Пятнисто-папулезная, кореподобная сыпь может быть одним из клинических проявлений **суставно-висцеральной формы ювенильного ревматоидного артрита (ЮРА)**. Суставно-висцеральная форма, с непрерывно рецидивирующим течением (**болезнь Стилла**) начинается остро, с высокой лихорадки, артропатий, появлением сыпи. Кожные проявления совпадают с началом заболевания или очередного обострения либо предшествуют ему. Сыпь у большинства больных отличается полиморфизмом первичных элементов, симметричностью локализации и отсутствием вторичных элементов (рис.88). Она чаще макулопапулезная и уртикарная, реже - макулезная и анулярная, но более грубая, чем при ревматизме. Уртикарноподобные элементы могут сочетаться с ангионевротическим отеком. Сыпь локализуется чаще всего на конечностях, туловище, редко -на лице, иногда - только над некоторыми из пораженных суставов. Продолжительность высыпаний индивидуальна - от нескольких часов до нескольких дней, возможны неоднократные рецидивы. Характерны лимфаденопатия, сплено- и гепатомегалия, кардит.



Рис.88. Болезнь Стилла

Особой формой ЮРА является аллергический субсепсис Висслера-Фанкони (Wissler - Fanconi syndromus). Заболевание начинается остро с высокой, иногда гектической температуры. Длительность лихорадки от 2-3 недель до нескольких месяцев. Возможны ознобы и потливость. Сыпь носит

аллергический характер, отличаясь полиморфизмом и обильностью. Пятнисто-папулезные, иногда уртикарные элементы сыпи преимущественно локализуются на боковых поверхностях грудной клетки, лице, внутренней поверхности рук и ног. Сыпь обычно обильная и держится продолжительное время, иногда в течение нескольких месяцев, перманентно или с интервалами. Интенсивность сыпи соответствует степени остроты процесса. С его активностью коррелирует увеличение лимфатических узлов, печени и селезенки. Высыпания, как правило, возникают одновременно с суставным синдромом. Отличительной особенностью суставного синдрома является его нестойкость.

Дерматомиозит (ДМ) начинается остро, наряду с повышением температуры тела нарастает мышечная слабость и мышечный болевой синдром. Появляется кожная лиловая эритема и отеки с локализацией в периорбитальной области, на шее, туловище, наружной поверхности конечностей, капилляриты, акроцианоз, гипергидроз, похолодание конечностей (рис.89). Отеки могут иметь очаговый и распространенный характер, бывают мягкими и плотными. При тяжелом течении может нарушаться трофика тканей с формированием поверхностных или глубоких некрозов. У всех больных отмечается поражение слизистых оболочек - петехии, язвы, атрофия сосочков языка, эрозивно-язвенный стоматит, ринит, конъюнктивит. Мышцы вовлекаются в процесс симметрично (прежде всего проксимальные). Отмечаются генерализованная мышечная слабость, миалгии, прогрессирующее похудание. Критическую ситуацию создает поражение дыхательных и глоточных мышц. Характерным и частым признаком ДМ является развитие кальциноза мышц. Висцериты при ДМ представлены патологией легких (пневмонии, ателектазы), сердца (миокардиты, миокардиодистрофии), желудочно-кишечного тракта (язвенный эзофагит, энтерит). Большим полиморфизмом клинических симптомов отличается при ДМ поражение нервной системы (энцефалиты, парезы,

параличи, невриты, психозы).



Рис.89. Дерматомиозит

Системная красная волчанка (СКВ) начинается постепенно с утомляемости, похудения, неопределенных артралгических и миалгических явлений, периодического субфебрилитета. Кожные проявления характеризуются эритематозными высыпаниями в виде «бабочки» на лице (рис.90). Эритема может приобретать лиловый оттенок, иногда она окружена «дочерними пятнами», покрытыми розовыми папулами («солнечный ожог»). В дальнейшем на этом месте возникает атрофия кожи. Сыпь может распространяться на туловище и конечности, иногда в виде пузырьков и некротических язв, оставляющих после себя атрофические поверхностные рубчики и гнездную пигментацию. Кроме того, у больных отмечаются мигрирующий полиартрит, кардит, нефрит (чаще всего нефротический синдром), цереброваскулит, лихорадка, похудание, анемия, повышенная СОЭ, гипергаммаглобулинемия. Наличие LE-клеток, антинуклеарного фактора (АНФ), снижение титра комплемента и цитопения подтверждают диагноз СКВ.



Рис. 90. Системная красная волчанка

Для системной склеродермии (СД) характерны прогрессирующие вазомоторные нарушения по типу синдрома Рейно, трофические расстройства с постепенно развивающимся уплотнением кожи и периартикулярных тканей, образованием контрактур, остеолиза, медленно развивающимися склеротическими изменениями внутренних органов (легких, сердца, пищевода). Поражения кожи проходят 3 стадии: отека, индурации и атрофии (рис.91). Кожа на пораженных участках вначале несколько отечная, красноватая, затем уплотняется, приобретает цвет слоновой кости с последующим переходом в атрофию. В дальнейшем в процесс вовлекаются новые участки кожи. Достоверным ранним диагностическим критерием СД считается триада признаков: синдром Рейно, суставной синдром и плотный отек кожи; иногда эта триада может сочетаться с одним из висцеральных проявлений.



Рис.91. Склеродермия

Подострый септический эндокардит может наблюдаться у детей, начиная с возраста 3-4 лет, осложняя врожденные или приобретенные заболевания сердца. Заболевание начинается с лихорадки в виде непостоянного субфебрилитета с периодическими подъемами температуры тела до фебрильных цифр. Больные жалуются на утомляемость, потерю аппетита, появление одышки, боли в животе, головокружение. По мере прогрессирования процесса у больного развивается анемия, лихорадка интермиттирующая или с гектическими размахами. Возможны озноб, пот профузный, либо изолированный (голова, лоб, верхняя половина туловища), не приносящий облегчения. На коже конечностей возникает симметрично располагающаяся геморрагическая сыпь, на элементах которой вскоре намечаются центрально расположенные некротические участки с воспалительным ободком (рис.92). Могут возникать узелки Ослера диаметром до 1,5 см, болезненные, появляющиеся на несколько часов на подошвах, ладонях и пальцах рук (рис.93).

Патогномоничным симптомом считается **линейные геморрагии под ногтями (Splinter Haemorrhage)** (по W.Nelson). Характерны симптомы поражения почек по типу моносимптомного варианта гломерулонефрита, спленомегалия.



Рис. 92. Подострый септический эндокардит



Рис. 93. Септический эндокардит (узелки Ослера)

Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейн-Геноха (Schönlein-Henoch)) начинается остро, сопровождается повышением температуры тела, головной болью, общим недомоганием. Геморрагическая, обычно мелкоточечная, сыпь располагается симметрично на конечностях, ягодицах, в области голеностопных суставов (рис.94). Наряду с типичными элементами встречается макуло-папулезная или уртикарная экзантема. Сыпь склонна к слиянию и относительно частому появлению в центре геморагии участков некроза, на месте которых в последующем образуются сухие корочки – «кокарды». Типичны повторные толчкообразные высыпания.



Рис.94. Геморрагический васкулит

Тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа (Werlhof)) - заболевание, характеризующееся геморрагическими проявлениями в виде

кровоизлияний под кожу и кровотечений, возникающих в результате снижения количества тромбоцитов, отвечающих за свертывание крови. Начало заболевания острое, внезапно появляются кровоизлияния в кожу и слизистые оболочки, носовые кровотечения, ухудшение общего состояния ребенка, признаки кровотечения (бледность кожи, низкое давление), температура тела повышается до 38°C. Первые признаки кровоточивости проявляются на кожных покровах в виде точечных петехий (рис.95). Геморрагии обычно появляются внезапно без причины или после микротравм. Причем спонтанные геморрагии часто отмечаются ночью. При тромбоцитопенической пурпуре очень редко наблюдается симптом «кровавых слез», обусловленный кровотечением из глаз. Для тромбоцитопенической пурпуры вместе с кожными проявлениями характерны кровотечения. Встречаются носовые кровотечения, желудочно-кишечные, почечные, у девочек - маточные кровотечения. Частые или обильные кровотечения при тромбоцитопенической пурпуре приводят к развитию постгеморрагической анемии.



Рис.95. Тромбоцитопеническая пурпура

Пеленочный дерматит - это периодически возникающие участки воспаления кожи, провоцируемого воздействием на кожу ребенка механических внешних факторов (ткань пеленок или подгузник), физических (влажность и температура), химических (аммиак, пищеварительные ферменты, соли желчных кислот), микробных факторов, оказывающих не

только раздражающее, но и токсическое действие на высокочувствительную кожу ребенка. Пеленочный дерматит возникает у детей первых лет жизни. У детей с нарушенными барьерными функциями кожи возможно присоединение вторичной инфекции, такой как *Streptococcus aureus*, *Candida albicans*. *Candida* - частая причина поражения слизистых (молочница) и кожных покровов у новорожденных.

Пеленочный дерматит обычно начинается с небольшого покраснения кожи (интертриго) под подгузником, в особенности вокруг половых органов, на ягодицах и бедрах ребенка, в кожных складках, покраснения вокруг ануса, иногда возникают пузырьки и шелушение (рис.97.)

При кандидозном дерматите ярко-красная болезненная сыпь появляется в паховых складках, после чего от очага заражения начинают распространяться гнойнички. Если пеленочный дерматит сохраняется более 72 ч и не поддается традиционному лечению, предполагается, что кожа может быть поражена *Candida albicans*.



Рис.97. Пеленочный дерматит

ГЛАВА 7. ИЗМЕНЕНИЯ ПРИДАТКОВ КОЖИ

7.1. Поражение ногтей

Поражение ногтей может быть при грибковых поражениях, а также многих заболеваниях внутренних органов, обменных и нервно-трофических нарушениях.

Койлонихии (ложкообразные вдавления ногтей, сочетающиеся с их исчерченностью) возникают при дефиците железа или хрома в организме (рис.98).



Рис.98. Койлонихии

Симптом напёрстка (точечные углубления на поверхности ногтевой пластинки) возникает у больных псориазом. Ногти постепенно мутнеют, приобретают поперечную или продольную исчерченность, истончаются и атрофируются (онихолизис) (рис.99).



Рис. 99. Онихолизис

Лейконихия (появление внутри ногтя белых пятен или линий) может быть результатом травм или дистрофии, при тяжёлых хронических соматических заболеваниях (рис.100).



Рис.100. Лейконихия

Синдром «жёлтых ногтей» развивается у детей после перенесённых заболеваний дыхательных путей: рост ногтей замедляется, появляются их тотальное или частичное жёлтое или жёлто-зелёное окрашивание и поперечная исчерченность (рис. 101).



Рис. 101. Онихомикроз

Онихогрифоз («когтистые» ногти) - результат врождённой их дистрофии (рис.102).



Рис.102. Онихогрифоз

Воспалительный отёк и покраснение кожи вокруг околоногтевого валика присущи для **паронихии** (рис.103).



Рис.103. Паронихий

Потеря ногтя происходит при образовании гематомы ногтевого ложа (травматического происхождения), порфирии (ногти приобретают красноватый оттенок), акродинии, дистрофической форме эпидермолиза.



Рис.104. Дисхромия

7.2. Поражение волос

Общее облысение (алопеция) может быть врождённым или возникать при нарушениях питания, анемиях, хронических интоксикациях, гиповитаминозах, отравлениях (к примеру, мышьяком), некоторых

инфекционных (скарлатине, тифе) и неинфекционных заболеваниях (СКВ, ССД), гипотиреозе.

Очаговое облысение возникает при сифилисе, отравлении таллий-содержащими продуктами, грибковом поражении волос и т.д. (рис.105). Облысение затылка у детей первого полугодия жизни наблюдают при рахите, перинатальной энцефалопатии.



Рис.105. Алопеция

Избыточный рост волос может быть тотальным или региональным. **Гипертрихоз** (чрезмерное оволосение туловища и конечностей) может быть обусловлен генетически или связан с некоторыми хроническими заболеваниями (туберкулёзом, ЮРА, неспецифическим язвенным колитом и др.). Чрезмерное оволосение у девочек с ростом волос на лице (*гирсутизм*) возникает при болезни и синдроме Иценко-Кушинга, длительном лечении глюкокортикоидами, гиперандрогенемии (рис.106).



Рис.106. Гирсутизм

Редкие, жёсткие, ломкие волосы на голове – диагностически важный симптом гипотиреоза. Тусклый цвет волос, их сухость и расщепление на

концах могут быть проявлением дистрофии, дефицита витаминов, железа и других микроэлементов, нарушения обмена веществ.

Грибковое поражение волос (в частности, грибками рода *Microsporum*) характеризуется появлением на коже волосистой части головы округлых красноватых очагов, отграниченных от здоровой кожи. Волосы над ними ломаются очень близко к корню, вследствие чего образуются как бы выстриженные участки (рис. 107).



Рис.107. Грибковое поражение волос (*Microsporia*)

7.3. Поражение потовых желез

Потовые железы на теле человека распределены неравномерно. В подмышечной впадине, в паховой области, на ладонях и подошвах их больше всего. Человеческий пот стерилен, но он быстро обсеменяется микроорганизмами, вследствие чего и появляется запах. Поскольку вместе с потом выделяется более 250 видов химических веществ, то запах пота у каждого человека индивидуален.

Потовые железы разных участков тела регулируются разными центрами, так потовые железы ладоней и подошв выделяют секрет в ответ на психические факторы и никак не реагируют на повышение температуры. В норме в день выделяется от 500 до 800 мл пота, при болезнях потовых желез или же при жарких условиях в день может выделяться до 8-ми литров пота.

Болезни потовых желез причиняют в первую очередь дискомфорт и неприятные ощущения пациентам, а так же способствуют развитию других кожных заболеваний.

Ангидроз - это болезнь потовых желез, при котором потоотделение отсутствует. Острый ангидроз наступает вследствие обезвоживания организма, при отравлениях некоторыми препаратами (лекарственные средства, содержащие экстракт Красавки). Острый ангидроз может наступить при холере, гестозе беременных, как последствия после лучевой болезни. Хроническая форма ангидроза встречается в странах с жарким тропическим климатом, при старении, лучевом поражении кожи.

Клинически ангидроз проявляется в виде отсутствия пота и сухости кожи.

Олигогидроз – недостаточное потоотделение. Встречается в основном у пожилых людей и больных ихтиозом. В зависимости от причин олигогидроз и ангидроз могут быть очаговым и генерализованным.

Гидраденит – это болезнь потовых желез, гнойного характера, которая чаще встречается у женщин. Основными причинами гидраденита являются закупорка железы

или фолликула, гормональные перестройки организма. Определенности, травмы и бактериальная инфекция являются предрасполагающими факторами для возникновения гнойных болезней потовых желез. Гидраденит чаще локализуется в подмышечных впадинах, в перианальной и паховой зонах, клинически проявляется в виде плотного узелка диаметром от 0.5 до 3 см багрово-синюшного оттенка. Пораженный участок резко болезненный, отечен и гиперемирован, может отмечаться подъем температуры, слабость. Отек носит разлитой характер, благодаря чему и появилось второе название гидраденита – сучье вымя (рис.108).



Рис.108. Гидраденит

Гипергидроз – это болезнь потовых желез, при котором отмечается чрезмерное выделение пота. Гипергидроз чаще всего возникает при туберкулезе, ревматизме, у пациентов с экземой, псориазом, при грибковых заболеваниях.

Частичный гипергидроз может возникнуть рефлекторно из-за раздражения обонятельных и вкусовых нервов при приеме острой пищи, иногда как последствие воспалительных заболеваний околоушной железы.

Осмидроз - это болезнь потовых желез, при котором пот приобретает зловонный запах. Осмидроз тесно связан с нарушениями личной гигиены, нарушениями менструального цикла и нарушениями в эндокринной системе. При заболеваниях внутренних органов, когда потовые железы берут

на себя функцию выведения токсинов, пот может приобрести запах мочи, а на теле остаются кристаллики мочевины. Необходимо проводить лечение и коррекцию основного заболевания и соблюдать личную гигиену.

Хромидроз - редко встречающаяся профессиональная болезнь потовых желез, наблюдается у людей, которые контактируют с медью, кобальтом и другими металлами. Клинически проявляется в виде цветного пота (чаще красного оттенка). Обычно хромидроз носит локальный характер, так как окрашивание пота связано с окислением содержащихся в поте веществ при контакте с воздухом.

Потница - болезнь потовых желез, сопровождающаяся высыпаниями мелких пузырьков, наполненных прозрачным или слегка мутным содержимым. Пораженные участки сильно зудят и потому легко мацерируются. Ожирение, экссудативные диатезы являются предрасполагающими факторами к развитию заболевания (рис.109).



Рис.109. Потница

7.4. Поражение сальных желез

Себорейный дерматит – хроническое воспалительное заболевание кожи папуло-сквамозного характера. Причиной себорейного дерматита является дрожжеподобный липофильный гриб *Pityrosporum ovale*. Чаще всего себорейный дерматит диагностируется на волосистой части головы из-за обилия волосяных фолликулов и сальных желез. Хотя проявления

себорейного дерматита могут отмечаться везде, где имеются сальные железы (рис. 110).



Рис. 110. Себорейный дерматит

Остиофолликулит (стафилококковое импетиго) - воспаление верхней части волосяного фолликула или сальной железы, обусловленное проникновением и размножением в них стафилококков. Проявляется мелкими единичными или множественными пустулами, не склонными к периферическому росту и слиянию. Чаще всего остиофолликулит возникает на коже шеи, лица, бедер, голеней и предплечий. У детей остиофолликулит наблюдается, как правило, на коже открытых участков, в местах ссадин, расчесов, царапин и укусов от насекомых (рис.111).



Рис. 111. Остиофолликулит

Остиофолликулит начинается с покраснения в области выхода протока сальной железы или волосяного фолликула. В этом месте наблюдается некоторая болезненность, увеличивающаяся при надавливании. Затем образуется окруженная воспалительным венчиком пустула - конусовидное образование размером до 5мм и с желтой верхушкой, в которой находится

гной. В центре пустулы проходит волос. При остиофолликулите высыпания носят множественный характер. Пустулы могут располагаться разрозненно или группами, формируя отдельные очаги поражения кожи, никогда не сливаются между собой. Сформировавшаяся пустула при остиофолликулите не увеличивается в диаметре. Она быстро (за 3-5 дней) подсыхает, образуется корочка бурого цвета, которая отпадает, иногда оставляя после себя незначительную временную гиперпигментацию.

Фурункулез – это гнойно-некротическое заболевание волосяного фолликула и околофолликулярной соединительной ткани. Первичным воспалительным элементом является воспалительный узел, который формируется вокруг волосяного фолликула. При фурункулезе поражается не только фолликул, но и прилежащая сальная железа, и окружающая соединительная ткань (рис.112). Основной причиной фурункулеза являются стафилококковые инфекции.



Рис. 112. Фурункулез

Клинически элементы высыпаний при фурункулезе напоминают конусообразный застойно-гиперемизированный узел, возвышающийся над поверхностью кожи. По мере формирования очага воспаления нарастает болезненность, отечность и боли пульсирующего характера. После разрешения элементов фурункулеза образуется глубокая кратерообразная

язва с остатками гноя и некротических масс, которые постепенно отторгаются или же формируют хронический фурункулез.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один или несколько правильных ответов

1. ОСОБЕННОСТИ МОРФОЛОГИЧЕСКОГО СТРОЕНИЯ КОЖИ ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА ЯВЛЯЮТСЯ:

- 1) хорошее развитие базального слоя, слабое – зернистого
- 2) слабое развитие базального слоя, хорошее – зернистого
- 3) хорошее развитие базального слоя, хорошее – зернистого
- 4) слабое развитие базального слоя, отсутствие зернистого
- 5) слабое развитие базального и зернистого слоев

2. СНИЖЕННАЯ БАКТЕРИЦИДНОСТЬ КОЖИ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА СВЯЗАНА С:

- 1) кислой реакцией кожного секрета
- 2) щелочной реакцией кожного секрета
- 3) нейтральной или слабокислой реакцией кожного секрета
- 4) совершенство местной терморегуляции
- 5) недоразвитием зернистого слоя

3. САЛЬНЫЕ ЖЕЛЕЗЫ НАЧИНАЮТ ФУНКЦИОНИРОВАТЬ:

- 1) внутриутробно
- 2) в периоде новорожденности
- 3) в возрасте 1 года
- 4) к 3-7 годам
- 5) к 7-10 годам

4. ПУШКОВЫЕ ВОЛОСЫ (LANUGO) ПОКРЫВАЮТ ВСЕ ТЕЛО ПЛОДА К:

- 1) 10 неделе гестации
- 2) 15 неделе гестации

- 3) 20 неделе гестации
- 4) 25 неделе гестации
- 5) 30 неделе гестации

5. СЫРОВИДНАЯ СМАЗКА ЯВЛЯЮТСЯ КОЖИ НОВОРОЖДЕННОГО:

- 1) состоит из жира, холестерина
- 2) состоит из воды
- 3) содержит секрет потовых желез
- 4) формирование заканчивается к рождению
- 5) формируется после рождения ребенка

6. ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ПОДКОЖНО-ЖИРОВОЙ КЛЕТЧАТКИ ИСЧЕЗАЕТ В СЛЕДУЮЩЕЙ ПОСЛЕДОВАТЕЛЬНОСТИ:

- 1) лицо-туловище-живот-конечности
- 2) живот-туловище-конечности-лицо
- 3) живот-лицо-конечности-туловище
- 4) туловище-лицо-живот-конечности
- 5) лицо-живот-туловище

7. ТУРГОР ТКАНЕЙ ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ:

- 1) на внутренней поверхности плеча и бедра
- 2) на наружной поверхности плеча и бедра
- 3) на передней поверхности брюшной стенки живота
- 4) под лопаткой
- 5) над ключицей

8. ПОТОВЫЕ ЖЕЛЕЗЫ ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА:

- 1) количество потовых желез больше чем у взрослых
- 2) характеризуются недоразвитием выводящих протоков к моменту рождения
- 3) по темпам становления функции потоотделения наиболее высока в I полугодии жизни
- 4) по темпам становления функция потоотделения наиболее высока после года
- 5) потовые железы не развиты

9. ПОДКОЖНО-ЖИРОВУЮ ТКАНЬ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА ОТЛИЧАЕТ:

- 1) мелкие размеры жировых клеток с ядрами
- 2) большие размеры жировых клеток без ядер
- 3) количество подкожно-жирового слоя у детей по отношению к массе тела относительно меньше, чем у взрослых
- 4) отсутствуют участки эмбриональной жировой ткани

10. ВОЛОСЫ ДЕТЕЙ ХАРАКТЕРИЗУЮТСЯ:

- 1) зародышевым пушком при рождении
- 2) быстрым ростом в первые два года жизни
- 3) толщина волоса у новорожденного существенно больше, чем у старших детей
- 4) ресницы у детей растут медленно

11. НА КАКОЙ ДЕНЬ ЖИЗНИ ИСЧЕЗАЕТ «ФИЗИОЛОГИЧЕСКАЯ ЖЕЛТУХА» НОВОРОЖДЕННЫХ?

- 1) 10-12 дню
- 2) 1-3 дню
- 3) 5-7 дню
- 4) 13-15 дню

12. СЛАБО ВЫРАЖЕННАЯ ФУНКЦИЯ КОЖИ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА:

- 1) дыхательная
- 2) витаминообразовательная
- 3) терморегулирующая
- 4) выделительная
- 5) иммунная

13. ПОТОВЫЕ ЖЕЛЕЗЫ ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА:

- 1) хорошо функционируют с момента рождения
- 2) обнаруживают функциональную недостаточность
- 3) выводящие протоки к моменту рождения хорошо развиты
- 4) хорошо функционируют с 6-ти месяцев жизни
- 5) хорошо функционируют с 12-ти месяцев жизни

14. ПОД СКЛЕРОДЕРМИЕЙ НОВОРОЖДЕННЫХ ПОНИМАЮТ:

- 1) ограниченно расположенные некрозы в подкожно-жировом слое
- 2) общее уплотнение подкожно-жировой клетчатки
- 3) неравномерное отложение подкожно-жирового слоя
- 4) истончение подкожно-жирового слоя
- 5) отечность подкожно-жирового слоя

15. РАЗВИТИЕ ПРИДАТКОВ КОЖИ НЕ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ ПОЯВЛЕНИЕМ:

- 1) ногтей на 5-ой неделе внутриутробного развития
- 2) волос и сальных желез на 5 - 7 неделях внутриутробного развития
- 3) потовых желез на 8-й неделе внутриутробного развития
- 4) потовые железы появляются в первую очередь на ладонях и подошвах

16. ФИЗИОЛОГИЧЕСКИМИ ОСОБЕННОСТЯМИ КОЖИ ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА ЯВЛЯЮТСЯ:

- 1) хорошо развита защитная функция
- 2) хорошо развита резорбция через кожу
- 3) несовершенна регуляция температуры тела через кожу
- 4) недостаточно развита выделительная функция
- 5) низкая интенсивность дыхания через кожу

17. УКАЖИТЕ ОСОБЕННОСТИ САЛЬНЫХ ЖЕЛЕЗ У ГРУДНЫХ ДЕТЕЙ:

- 1) начинают функционировать после рождения
- 2) распространены по всей коже, кроме ладоней и подошв
- 3) сконцентрированы на ладонях и подошвах
- 4) начинают функционировать внутриутробно
- 5) при избыточном функционировании возникает себорея волосистой части головы

18. УКАЖИТЕ ОСОБЕННОСТИ ПОТОВЫХ ЖЕЛЕЗ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА:

- 1) усиленно потоотделение в подмышечных впадинах, паховых складках
- 2) усиленное потоотделение на коже головы

- 3) достаточно выраженное функционирование с 3 – 4 месяцев
- 4) начинают функционировать внутриутробно
- 5) при рождении – недоразвитие выводных протоков

19. У ГРУДНЫХ ДЕТЕЙ ЛЕГКОСТЬ ПОВРЕЖДЕНИЯ И ИНФИЦИРОВАНИЯ КОЖИ СВЯЗАНА С:

- 1) кислой реакцией (рН) кожи
- 2) незрелостью местного иммунитета
- 3) тонкостью кожи
- 4) толстым, рыхлым, роговым слоем
- 5) склонностью к мацерации

20. ОСОБЕННОСТЯМИ ПОДКОЖНОЙ ЖИРОВОЙ КЛЕТЧАТКИ У ГРУДНЫХ ДЕТЕЙ ЯВЛЯЮТСЯ:

- 1) мелкие жировые клетки, содержащие ядра
- 2) крупные жировые клетки, содержащие ядра
- 3) относительная масса подкожной жировой клетчатки больше, чем у взрослых
- 4) относительная масса подкожной жировой клетчатки меньше, чем у взрослых
- 5) сохранение в подкожной жировой клетчатке участков эмбриональной ткани

21. КОЖА У ЗДОРОВЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ:

- 1) после снятия смазки красная с цианотичным оттенком
- 2) после снятия смазки бледная с цианотичным оттенком
- 3) несколько отечная
- 4) бедна водой
- 5) желтушная в первый день жизни

22. БУРАЯ ЖИРОВАЯ ТКАНЬ ГИСТОЛОГИЧЕСКИ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ:

- 1) многочисленностью жировых вакуолей
- 2) большими размерами вакуолей
- 3) малыми размерами вакуолей
- 4) малочисленностью жировых вакуолей

5) богатством клеток митохондриями

23. ПОД СКЛЕРЕМОЙ ПОНИМАЕТСЯ:

- 1) ограниченное уплотнение подкожно-жирового слоя
- 2) уплотнение, захватывающее всю подкожно-жировую клетчатку
- 3) исчезновение подкожно-жирового слоя
- 4) отечность подкожно-жирового слоя
- 5) избыточное образование подкожно-жирового слоя

24. МЕСТНОЕ ПОВЫШЕНИЕ ТЕМПЕРАТУРЫ У ДЕТЕЙ НАБЛЮДАЕТСЯ ПРИ:

- 1) воспалении суставов
- 2) спазме сосудов
- 3) поражении центральной нервной системы
- 4) поражении периферической нервной системы
- 5) при рожистом воспалении

25. ПОД ТУРГОРОМ МЯГКИХ ТКАНЕЙ ПОНИМАЮТ:

- 1) ощущение сопротивления, получаемое при сдавливании кожи и подкожной клетчатки
- 2) ощущение при надавливании мягких тканей к близко лежащей кости
- 3) ощущение эластичности
- 4) ощущение своеобразного треска - крепитации при надавливании
- 5) ощущение упругости при сдавливании всех мягких тканей

26. КОРЕВУЮ СЫПЬ ХАРАКТЕРИЗУЮТ:

- 1) одномоментность высыпания
- 2) пятнисто-папулезный характер
- 3) гиперемизированный фон кожи
- 4) этапность высыпания
- 5) пластинчатое шелушение

27. ПРИ КОРИ НА СЛИЗИСТЫХ ПОЛОСТИ РТА ПОЯВЛЯЮТСЯ:

- 1) пузырьковые высыпания
- 2) энантема
- 3) пленчатые наложения
- 4) пятна Бельского-Филатова-Коплика

28. КАКАЯ СЫПЬ ЧАЩЕ НАБЛЮДАЕТСЯ ПРИ КОРИ:

- 1) уртикарная
- 2) геморрагическая
- 3) везикулезная
- 4) мелкоточечная
- 5) пятнисто-папулезная

29. ОСНОВНЫМИ СИМПТОМАМИ КРАСНУХИ ЯВЛЯЮТСЯ:

- 1) пятнисто-папулезная сыпь
- 2) повышение температуры тела
- 3) увеличение лимфоузлов
- 4) ангина
- 5) везикулезная сыпь

30. СЫПЬ ПРИ КРАСНУХЕ:

- 1) пятнистая-папулезная на неизменном фоне кожи
- 2) геморрагическая
- 3) уртикарная, неправильной формы, иногда сливная
- 4) геморрагическая
- 5) везикулезная

31. ЛОКАЛИЗАЦИЯ СЫПИ ПРИ КРАСНУХЕ ТИПИЧНА:

- 1) волосистая часть головы, лицо, дистальные отделы конечностей
- 2) преобладание на разгибательной поверхности конечностей, ягодицах
- 3) туловище, ладони и стопы
- 4) лицо, сгибательная поверхность конечностей
- 5) шея

32. ДЛЯ НАЧАЛЬНОГО ПЕРИОДА СКАРЛАТИНЫ ХАРАКТЕРНЫ:

- 1) сухость кожи
- 2) мелкоточечная сыпь на гиперемизованном фоне кожи
- 3) пятнисто-папулезная сыпь на неизменном фоне кожи
- 4) пластинчатое шелушение
- 5) белый дермографизм

33. КАКАЯ СЫПЬ ЧАЩЕ НАБЛЮДАЕТСЯ ПРИ СКАРЛАТИНЕ:

- 1) уртикарная
- 2) геморрагическая
- 3) везикулезная
- 4) мелкоточечная
- 5) пятнисто-папулезная

34. ДЛЯ МЕНИНГОКОКЦЕМИИ ХАРАКТЕРНА СЫПЬ:

- 1) геморрагическая звездчатая
- 2) везикулезная
- 3) папулезная
- 4) геморрагическая с некрозом
- 5) уртикарная

35. КЛИНИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ МЕНИНГОКОКЦЕМИИ:

- 1) острое начало с интоксикацией, кровоизлияниями на конъюнктивах
- 2) острое начало с интоксикацией, обильной мелкоточечной сыпью со сгущением в естественных складках
- 3) острое начало с интоксикацией, обильной крупно-пятнистой сыпью в области лица
- 4) острое начало с интоксикацией, папулезно-везикулезной сыпью на волосистой части головы
- 5) острое начало с интоксикацией, геморрагической сыпью на дистальных участках конечностей

36. КЛИНИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ:

- 1) нарастающая бледность кожных покровов
- 2) лимфоаденопатия
- 3) утомляемость, раздражительность
- 4) трофические нарушения кожи, волос, ногтей
- 5) гектическая лихорадка

37. НАИБОЛЕЕ ТИПИЧНЫЙ ХАРАКТЕР СЫПИ ДЛЯ РЕВМАТОИДНОЙ ЛИХОРАДЕКИ:

- 1) папулы

- 2) петехии
- 3) везикулы
- 4) эритема аннулярная
- 5) эритема периорбитальная

38. ДЛЯ ГЕМОРРАГИЧЕСКОГО СИНДРОМА ПРИ ГЕМОРРАГИЧЕСКОМ ВАСКУЛИТЕ ХАРАКТЕРНО:

- 1) симметричность высыпаний
- 2) наличие зуда
- 3) наличие излюбленной локализации
- 4) склонность элементов к слиянию
- 5) носовые кровотечения

39. КАКИЕ ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ ЛЕКАРСТВЕННОЙ АЛЛЕРГИИ:

- 1) сыпь
- 2) лихорадка
- 3) отеки
- 4) кожный зуд
- 5) носовые кровотечения

40. КАКОВЫ ВОЗМОЖНЫЕ ПЕРВИЧНЫЕ МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ЭЛЕМЕНТЫ ПРИ ТОКСИКОДЕРМИИ:

- 1) эритема
- 2) бугорки
- 3) пузыри
- 4) папулы
- 5) геморрагии

41. КАКИЕ ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ ЛЕКАРСТВЕННОЙ АЛЛЕРГИИ:

- 1) сыпь
- 2) лихорадка
- 3) отеки
- 4) кожный зуд
- 5) носовые кровотечения

42. РАЗВИТИЮ ПИОДЕРМИИ У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ СПОСОБСТВУЕТ:

- 1) высокая абсорбционная способность кожи

- 2) рыхлость рогового слоя
- 3) несовершенство процессов терморегуляции
- 4) щелочная реакция кожи
- 5) кислая реакция кожи

43. ДЛЯ СТРЕПТОКОККОВОГО ИМПЕТИГО ХАРАКТЕРНО:

- 1) наличие фликтен
- 2) наличие сгруппированных пузырьков
- 3) наличие бугорков
- 4) наличие воспалительных инфильтратов
- 5) поражение гладкой кожи

44. ПРИ ПСЕВДОФУРУНКУЛЕЗЕ В ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЙ ПРОЦЕСС ВОВЛЕКАЮТСЯ:

- 1) эккринные железы
- 2) апокриновые железы
- 3) сальные железы
- 4) волосяные фолликулы
- 5) дерма

45. АЛЛЕРГИЧЕСКИЙ ДЕРМАТИТ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ:

- 1) склонностью к распространению воспалительного процесса
- 2) мономорфной сыпью
- 3) отсутствием субъективной симптоматики
- 4) наличием феномена Кебнера
- 5) отеком дермы

46. ДЛЯ АТОПИЧЕСКОГО ДЕРМАТИТА ХАРАКТЕРЕН:

- 1) стойкий красный дерматографизм
- 2) выраженный зуд
- 3) симптом «бабочки»
- 4) наличие геморрагических высыпаний в области нижних конечностей
- 5) полиморфность высыпаний

47. ПРОЯВЛЕНИЯ ЭКСФОЛЛИАТИВНОГО ДЕРМАТИТА РИТТЕРА ВКЛЮЧАЕТ В СЕБЯ:

- 1) появление множественных абсцессов, нарушение кислотно-щелочного баланса

- 2) выраженный зуд на фоне полиорганной недостаточности
- 3) положительный симптом Горчакова-Арди, множественные эскориации, общее состояние не нарушено
- 4) клиническую картину «ошпаренной кожи», положительный симптом Никольского
- 5) выраженный интоксикационно-воспалительный синдром

48. ДЛЯ СТАФИЛОКОККОВОЙ ПИОДЕРМИИ ХАРАКТЕРНО:

- 1) наличие фликтен
- 2) поражение гладкой кожи
- 3) поражение волосяных фолликулов и сальных желез
- 4) появление множественных бугорков в области лица
- 5) наличие сгруппированных пузырьков

49. К ГЛУБОКИМ СТАФИЛОДЕРМИЯМ ОТНОСИТСЯ:

- 1) остиофилликулит
- 2) фликтена
- 3) герпетиформный дерматоз
- 4) карбункул
- 5) кератоз

50. К МОНОМОРФНОЙ СЫПИ ОТНОСИТСЯ:

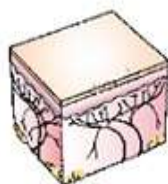
- 1) сыпь, состоящая из одних и тех же элементов
- 2) сыпь, состоящая из различных элементов
- 3) папулы и пустулы
- 4) корки и чешуйки
- 5) корки и везикулы

Ответы на тестовый контроль

| | | | | |
|----------|--------------|--------------|--------------|----------|
| № 1 - 1 | № 12 - 3 | № 23 - 1 | № 34 - 1,4 | № 45 - 1 |
| № 2 - 3 | № 13 - 1 | № 24 - 1,5 | № 35 - 1,5 | № 46 - 2 |
| № 3 - 1 | № 14 - 2 | № 25 - 5 | № 36 - 1,3,4 | № 47 - 1 |
| № 4 - 3 | № 15 - 2 | № 26 - 2,4,5 | № 37 - 4 | № 48 - 1 |
| № 5 - 1 | № 16 - 2,3,4 | № 27 - 2,4 | № 38 - 1,3 | № 49 - 1 |
| № 6 - 2 | № 17 - 2,4,5 | № 28 - 5 | № 39 - 1,3,4 | № 50 - 1 |
| № 7 - 1 | № 18 - 2,3,5 | № 29 - 1,2,3 | № 40 - 1 | |
| № 8 - 2 | № 19 - 2,3,5 | № 30 - 1 | № 41 - 1,3,4 | |
| № 9 - 1 | № 20 - 1,3,5 | № 31 - 2 | № 42 - 1 | |
| № 10 - 1 | № 21 - 1,3 | № 32 - 1,2,5 | № 43 - 4 | |
| № 11 - 1 | № 22 - 1,3,5 | № 33 - 4 | № 44 - 1 | |

ГИСТОЛОГИЧЕСКАЯ КАРТИНА МОРФОЛОГИЧЕСКИХ ЭЛЕМЕНТОВ СЫПИ

Первичные элементы сыпи



Type: Macule



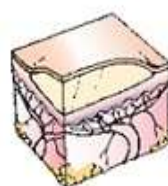
Type: Papule



Type: Nodule, tumor



Type: Vesicle



Type: Bulla



Type: Pustule



Type: Wheal



Type: Plaque

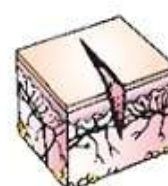
Вторичные элементы сыпи



Type: Scale



Type: Crust



Type: Fissure



Type: Ulcer

Особенности кожи и подкожной жировой клетчатки у новорожденных

| | |
|---|---|
| Физиологические особенности кожи у новорожденных детей | 1. У детей периода новорожденности кожа покрыта смазкой – перидермой. |
| | 2. Эпидермис в 2-2,5 раза тоньше, дерма в 1,5-2 раза толще, подкожной жировой клетчатки в 3-4 раза больше на кг веса. |
| Эпидермис | 1. В клетках базального слоя интенсивно совершается митотическое деление, каждая 2-6 клетка делится. |
| | 2. До рождения у ребенка пигмента нет. Меланоциты начинают функционировать с 7-го дня. Даже у негров дети рождаются белыми. До 7-летнего возраста у детей пигмента значительно меньше. |
| | 3. В эпидермисе определяются всего три слоя: базальный, шиповидный, роговой. Зернистый и элединовый практически отсутствуют. Они выявляются только на ладонях и подошвах. |
| | 4. Рыхлость роговых чешуек, митозы не только в базальном, но и шиповидном и зернистом слоях объясняют быструю физиологическую смену слоев эпидермиса. |
| Дерма | 1. Сосочковый слой дермы у детей практически отсутствует за счет сглаженности базальной мембраны. Поэтому кожа имеет гладкий, бархатистый вид, рисунок ее нечеткий, резко выражены буллезные реакции за счет отслаивания эпидермиса от дермы. |
| | 2. У детей преобладают клеточные элементы над волокнистыми структурами |
| | 3. Среди клеток преобладают не полностью созревшие соединительнотканые клетки, из которых наиболее часто встречаются гистиоциты, фибробласты, ретикулоциты, лимфоциты, меланофоры, меланобласты, мастоциты (или тучные клетки Эрлиха). Они играют важную роль в аллергических реакциях замедленного типа. |
| | 4. Эластические и коллагеновые волокна недоразвиты, недифференцированы, короткие, слишком тонкие или утолщены. |
| Подкожная жировая клетчатка | Отмечается обилие жировых долек, которые состоят из мелких, не полностью созревших жировых клеток с крупными ядрами. Это обеспечивает рыхлость гиподермы. |
| | У детей по сравнению со взрослыми в меньшем количестве содержится жидкой олеиновой кислоты и большем количестве – |

| | |
|----------------------------|---|
| | тугоплавких кислот типа пальмитиновой и стеариновой, что обуславливает высокий тургор подкожной жировой клетчатки и быстро возникающее уплотнение гиподермы при склереме и склеродеме новорожденных. |
| Кровеносная система | 1. Обилие капилляров. |
| | 2. Наличие только одного слоя недифференцированных эндотелиальных клеток. |
| | 3. Дилатация сосудов и повышенная проницаемость. Это способствует физиологической гиперемии и склонности к экссудативным реакциям. |
| Потовые железы | 1. У детей плотность потовых желез на 1 кв.см в несколько раз выше, чем у взрослых. |
| | 2. Выводной проток корогес расширен, прямой, что способствует развитию перипоритов и псевдоабсцессов. |
| | 3. Функциональная активность потовых желез незначительна; рН – слабо щелочная, что способствует более частому возникновению пиодермий. При детском типе потоотделения преобладает незаметное выделение пота |
| | 4. Апокриновые железы у ребенка развиты уже в первый год жизни, но функционировать начинают в период полового созревания. У новорожденных они могут функционировать в том случае, если после рождения от матери поступает много половых гормонов. |
| Сальные железы | 1. У новорожденных сальных желез на 1 кв.см в 4-8 раз больше. |
| | 2. Ритм секреции: наиболее интенсивная в возрасте 2 лет и в период полового созревания. В этот период возможно появление себореи. |

Приложение 3

Дифференциальная диагностика инфекционных экзантем

| Признак | Скарлатина | Корь | Краснуха | Энтеровирусная экзантема | Менингококцемия | Псевдотуберкулез |
|----------------------|--|--|--|--|---|---|
| Начальные симптомы | Лихорадка, интоксикация, синдром острого тонзиллита с регионарным лимфаденитом | Катаральные явления и интоксикация, усиливающиеся в течение 2-4 дней | Сыпь, незначительные катаральные явления | Интоксикация, возникающая остро в течение первых часов болезни | Лихорадка, интоксикация, возникающие остро, часто бурно | Лихорадка, интоксикация, полиморфизм клинических симптомов |
| Время появления сыпи | 1-2-е сутки | На 4-5 й день болезни | 1-й день болезни (очень редко — 2-й) | 3-5-й день болезни при снижении температуры тела и улучшении общего состояния, редко — на 1-2-й день | Первые сутки заболевания | В разные сроки: от 3-го до 21-го дня и позднее |
| Морфология сыпи | Мелкоточечная | Крупнопятнистая, пятнисто-папулезная | Мелкопятнистая | Пятнистая, пятнистопапулезная | Пятнистая, папулезная, геморрагическая, «звездчатая», неправильной формы, с уплотнением (некрозом) в центре | Полиморфная (мелкоточечная, мелкопятнистая, папулезная, геморрагическая, эритематозная и др.) |
| Размеры сыпи | До 2 мм | Средней величины и крупная (10-20 мм), склонная к слиянию | Мелкая (5-10 мм) | Средней величины и мелкая, реже — крупная | От петехий до обширных экхимозов | Мелкая, средней величины, крупная, сливная |
| Порядок высыпания | Одновременное по всему телу | Этапно, начиная с лица в течение 3-4 дней | Одновременное | Одновременное | Постепенное, с быстрой (в течение часов) динамикой элементов сыпи | Одномоментное, с возможным подсыпанием |
| Локализация сыпи | Сгибательная поверхность конечностей, | В зависимости от дня высыпания (1-й | По всему телу, преимущественно | Преимущественно на лице и туловище | Ягодицы, нижние конечности, | Чаще на внутренних поверхностях |

| | | | | | | |
|--|---|---|--|--|---|--|
| | боковая поверхность туловища, места естественных складок | день — на лице, 2-й — туловище, 3-4-й — лице, туловище и конечностях) | енно на разгибательных поверхностях конечностей, спине, ягодицах, лице | | реже — руки, лицо | конечностей, характерны симптом «капюшона», «перчаток», «носков», сгущение вокруг суставов |
| Яркость сыпи | Яркая | Яркая или очень яркая | Бледно-розовая | Розовая, иногда яркая | Очень яркая, иногда с синюшным оттенком | Очень яркая |
| Фон кожи | Гиперемирован | Не изменен | Не изменен | Не изменен | Не изменен | Может быть гиперемирован |
| Обратное развитие | Исчезает бесследно. Шелушение (крупнопластинчатое) | Переходит в пигментацию, начиная с лица, возможно отрубевидное шелушение | Исчезает бесследно через 3-4 дня | Исчезает через 1-2 дня бесследно | Некрозы на месте значительных поражений | Исчезает бесследно, возможно шелушение (мелко- и крупнопластинчатое) |
| Катаральные явления | Отсутствуют | Выраженные в течение 5-6 дней | Слабые или умеренные, кратковременные (1-2 дня) | Слабые или отсутствуют | Отсутствуют | Отсутствуют |
| Изменения слизистых оболочек полости рта | Может быть точечная энантема на мягком нёбе, яркая ограниченная гиперемия | Гиперемированные, разрыхленные; пятнистая энантема на мягком нёбе; симптом Бельского-Филатова-Коплика | Чистые, иногда единичные элементы мелкопятнистой энантемы | Чистые, может быть пятнистая энантема на мягком небе | Чистые, может быть гиперемия слизистой задней стенки глотки | Разлитая гиперемия задней стенки глотки, может быть пятнистая энантема |
| Интоксикация | Умеренная или выраженная | Значительная, максимальная в периоде высыпания | Незначительная | Выраженная | Резко выраженная | Умеренно выраженная |
| Поражение других органов и систем | Сердце, суставы, почки | Дыхательная система, ЖКТ, ЦНС | Очень редко — ЦНС, суставы | Полиорганность: мышцы, сердце, печень, ЦНС, ЖКТ, глаза | ЦНС, надпочечники, суставы, сердце, легкие, глаза | Полиорганность: суставы, ЖКТ, почки, печень, сердце |

Дифференциально-диагностические критерии желтух у детей

| Вид желтухи | Непрямой билирубин | Прямой билирубин | Активность аминотрансфераз | Активность щелочной фосфатазы | Уробилиноген в моче | Билирубин в моче | Окраска стула желчными пигментами |
|---|--------------------|-------------------------------|--------------------------------|--------------------------------|-------------------------|------------------|---|
| Гемолитическая | Резко повышен | Нормальный или слегка повышен | Нормальная | Нормальная | Повышен | Отсутствует | Нормальный |
| Острая гепатоцеллюлярная (печеночная) | Слегка повышен | Резко повышен | Резко повышена | Нормальная или слегка повышена | Имеется | Имеется | Нормальный или слегка обесцвеченный |
| Хроническая гепатоцеллюлярная (печеночная) | Слегка повышен | Умеренно повышен | Нормальная или слегка повышена | Нормальная | Имеется | Имеется | Нормальный |
| Механическая | Слегка повышен | Резко повышен | Нормальная или слегка повышена | Резко повышена | Отсутствует | Имеется | Ахоличный или слегка окрашенный |
| Конъюгационная | Резко повышен | Отсутствует или нормальный | Нормальная | Нормальная | Имеется или отсутствует | Отсутствует | Окрашен. Ахоличный при синдроме Криглера - Найяра |

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

Основная литература

1. Воронцов И.М., Мазурин А.В., Пропедевтика детских болезней. - М.: Фолиант, 2009. -1008с.
2. Пропедевтика детских болезней: учебник / под ред.Н.А. Геппе. – М.: «ГЭОТАР-МЕД», 2008. – 455 с.
3. Пропедевтика детских болезней с уходом за детьми: учебное пособие для ВУЗов / под ред. Т.В. Капитан. – М.: «МЕДпресс-информ», 2009. – 656 с.

Дополнительная литература

1. Атлас детских инфекционных заболеваний / под ред. Кэррол Дж. Бэйкс / пер. с англ. Под ред. В.Ф. Учайкина. – М.: «ГЭОТАР-Медиа», 2009. – 496 с.
2. Дроздов А.А., Дядя Г.И. Пропедевтика детских болезней: учебное пособие. - Москва: Эксмо, 2002. – 352 с.
3. Запруднов А.М., Григорьев К.И. Общий уход за детьми: учебное пособие.- 4-е изд., перераб. и доп.- М.: «ГЭОТАР-Медиа», 2009.- 416 с.
4. Педиатрия. Избранные лекции: учебное пособие/ под редакцией Г.А. Самсыгиной. – М.: «ГЭОТАР-Медиа», 2009. – 656 с.
5. Практикум из пропедевтической педиатрии с уходом за детьми /за ред. В.Г.Майданника, К.Д.Богача. - Киев.: «Знание Украины», - 2002. – 421с.
6. Ревна М.О. Семиотика детских болезней/ М.О. Ревна, О.Ф. Тарасов – С-Пб: «Sotis», 2002. – 355 с.
7. Юрьев В.В. Пропедевтика детских болезней. Практикум: учебное пособие для студентов медицинских вузов. – СПб.: Питер, 2003. – 352с.

