А.Б. Зборовский, И.А. Зборовская

ВНУТРЕННИЕ БОЛЕЗНИ
(в таблицах и схемах)

Справочник

Под редакцией академика РАМН
Ф.И. Комарова

Издание третье, переработанное и дополненное

Медицинское информационное агентство
Москва
2011

УДК 616.1/.9(035)
ББК 54.1я2
З-41

Зборовский А.Б., Зборовская И.А.

З-41 Внутренние болезни (в таблицах и схемах): Справочник / Под ред. Ф.И. Комарова. — 3-е изд., перераб. и доп. — М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2011. — 672 с.

ISBN 978-5-8948-1864-1

В справочнике представлены таблицы и схемы, касающиеся диагностики, дифференциальной диагностики, лечебных и профилактических мероприятий при заболеваниях внутренних органов, по кардиологии, пульмонологии, эндокринологии, ревматологии, при аллергозах, ревматических заболеваниях, заболеваниях желудочно-кишечного тракта, печени, поджелудочной железы, почек.

Для врачей-терапевтов, семейных врачей, кардиологов, ревматологов, эндокринологов, гастроэнтерологов, пульмонологов, нефрологов, гематологов и других врачей, а также преподавателей, терапевтов-интернов, ординаторов и студентов старших курсов высших медицинских вузов.

УДК 616.1/.9(035)
ББК 54.1я2

ISBN 978-5-8948-1864-1

© Зборовский А.Б., Зборовская И.А., 2011
© Оформление. ООО «Медицинское информационное агентство», 2011

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в какой-либо форме без письменного разрешения владельцев авторских прав.

ПРЕДИСЛОВИЕ

В последние годы значительно увеличился поток медицинской информации, и практикующие врачи в связи с большой загруженностью в ряде случаев не могут познакомиться с большим объемом книг, монографий и специальных медицинских изданий.

В этой связи большое значение приобретает литература справочного характера, позволяющая в сжатой форме довести до широкого круга научно-практические сведения, получившие признание и научно-практическое подтверждение. Большой опыт врачебной деятельности, преподавания, специализации врачей свидетельствует о том, что, несмотря на наличие обширной монографической и периодической литературы, учебников, возникает постоянная потребность в справочных материалах. Однако, будучи рассеянными в большом числе руководств, монографий и других медицинских изданиях, они далеко не всегда доступны широкому кругу преподавателей, врачей и студентов.

Справочное пособие А.Б. Зборовского «Внутренние болезни» для преподавателей, врачей и студентов, отражающее основную патологию внутренних органов, вышло в Ташкенте относительно малым тиражом и быстро разошлось в Узбекистане, и ни один экземпляр книги не попал в Россию. По просьбам читателей издательство «Медицина» подготовило в 2001 г. второе переработанное и дополненное издание справочника [Зборовский А.Б., Зборовская И.А. Внутренние болезни (в таблицах и схемах). — М., 2001]. Со времени второго издания прошло 9 лет. Появились новые данные, касающиеся этиологии, патогенеза, диагностики, дифференциальной диагностики, лечения и профилактики многих заболеваний внутренних органов, использования новых фармацевтических препаратов и лечебных средств. Все это потребовало коренного пересмотра и переработки справочника, внесения многочисленных дополнений в его содержание.

В настоящем справочном пособии представлены наиболее часто используемые таблицы и схемы, в основном касающиеся классификации, диагностики, дифферен-

циальной диагностики, лечебных и профилактических мероприятий при патологии внутренних органов. Такой критерий изложения помогает представить материал в экономной и сжатой форме. Представляемые данные ни в коей мере не заменяют книг и монографий, однако обеспечивают преподавателей, практикующих врачей и студентов необходимыми справочными сведениями.

Предлагаемое пособие состоит из 8 разделов, каждый из которых охватывает один из крупных разделов внутренней патологии. Первый раздел посвящен проблемам кардиологии, второй — пульмонологии и аллергологии, третий — эндокринной патологии, четвертый — гематологии. В пятом разделе представлены таблицы и схемы, касающиеся ревматических заболеваний. В шестой раздел включены материалы по гастроэнтерологии, в седьмой — по гепатологии, и, наконец, восьмой раздел посвящен нефрологии.

Пособие будет полезным для практикующих врачей — участковых врачей, семейных врачей, больничных ординаторов-терапевтов, кардиологов, ревматологов, гастроэнтерологов, эндокринологов, пульмонологов, нефрологов, гематологов и врачей других специальностей, а также преподавателей, терапевтов-интернов и студентов старших курсов высших медицинских учебных заведений.

В подготовке рукописи к 3-му изданию принимали участие: С.С. Хортиева, Т.А. Морозова, Ю.К. Филимонова, Н.А. Фофанова, С.П. Некрасова, А.Н. Красильников, Ю.А. Трубенко, М.В. Мякишев, А.С. Чернов, Т.Ф. Рогаткина, Н.И. Емельянов, М.В. Левкина, Л.Н. Шилова, О.В. Пономарева, Е.Г. Коренская, О.В. Новикова.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АВ — атриовентрикулярный
АГ — артериальная гипертензия
АД — артериальное давление
АКТГ — адренокортикотропный гормон
АМП — антимикробные препараты
АНЦА — антинейтрофильные цитоплазматические антитела
АПТВ — активированное парциальное тромбопластиновое время
АПФ — ангиотензинпревращающий фермент
АС — анкилозирующий спондилит (или спондилоартрит)
АТ — антитела
АФС — антифосфолипидный синдром
аЦЦП — антитела к циклическому цитруллинированному пептиду
АЧТВ — активированное частичное тромбопластиновое время
БА — бронхиальная астма
БЛРС — β-лактамазы расширенного спектра
БПВП — базисные противовоспалительные препараты
БПГН — быстропрогрессирующий гломерулонефрит
ВАП — вентиляторассоциированная пневмония
ВНОК — Всероссийское научное общество кардиологов
ВМК — высокомолекулярный кининоген
ВП — внебольничная пневмония
ГД — геморрагический диатез
ГК — глюкокортикоиды
ГКС — глюкокортикостероиды
ДЗЛЖ — давление заполнения левого желудочка
ДН — диабетическая нейропатия
ЖДА — железодефицитная анемия

ЖКТ — желудочно-кишечный тракт
иАПФ — ингибитор ангиотензинпревращающего фермента
ИБС — ишемическая болезнь сердца
ИЭ — инфекционный эндокардит
ИМ — инфаркт миокарда
ИМТ — индекс массы тела
ИФА — идиопатический фиброзирующий альвеолит
КМ — костный мозг
КТ — компьютерная томография
ЛЖ — левый желудочек
ЛС — лекарственное(ые) средство(а)
МВ-КФК — МВ-фракция креатинфосфокиназы
МРТ — магнитно-резонансная томография
НП — нозокомиальная пневмония
НПВП — нестероидные противовоспалительные препараты
НЯК — неспецифический язвенный колит
ОПН — острая почечная недостаточность
ОРВИ — острая респираторная вирусная инфекция
ОРЛ — острая ревматическая лихорадка
ОССН — Общество сердечно-сосудистой недостаточности
$ОФВ_1$ — объем форсированного выдоха в 1-ю секунду
ОЦК — объем циркулирующей крови
ПА — псориатический артрит
ПРВ — полирезистентные возбудители
ПТГ — паратиреоидный гормон
ПЩЖ — паращитовидная железа
РА — ревматоидный артрит
РААС — ренин-ангиотензин-альдостероновая система
СВ — сердечный выброс
СД — сахарный диабет
СЖ — синовиальная жидкость
СКВ — системная красная волчанка
СКФ — скорость клубочковой фильтрации
СН — сердечная недостаточность
СРБ — С-реактивный белок
ССД — системная склеродермия
$Т_3$ — трийодтиронин
$Т_4$ — тироксин
ТТГ — тиреотропный гормон
УЗИ — ультразвуковое исследование
ФК — функциональный класс
ФП — фибрилляция предсердий
ХОБЛ — хроническая обструктивная болезнь легких
ХПГ — хронический персистирующий гепатит
ХПН — хроническая почечная недостаточность
ЦОГ — циклооксигеназа

ЧСС — частота сердечных сокращений
ЩЖ — щитовидная железа
ЩФ — щелочная фосфотаза
ЭГДС — эзофагогастродуоденоскопия
ЭКГ — электрокардиограмма
ЭхоКГ — эхокардиограмма
ЯБДПК — язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки
ЯБЖ — язвенная болезнь желудка

HbA_{1c} — гликированный гемоглобин
HP — *Helicobacter pylori*
PaO_2 — парциальное давление кислорода (в артериальной крови)
$PaCO_2$ — парциальное давление углекислого газа

Раздел I

КАРДИОЛОГИЯ

1.1. Клиническая классификация ишемической болезни сердца (ИБС)

(предложена Комитетом экспертов ВОЗ (1979), в модификации КНЦ РАМН)

1. Внезапная коронарная смерть (первичная остановка сердца).
2. Стенокардия.

2.1. Стенокардия напряжения.

2.1.1. Впервые возникшая стенокардия напряжения.

2.1.2. Стабильная стенокардия I–IV функционального класса (ФК).

I ФК: больной хорошо переносит обычные физические нагрузки. Приступы стенокардии возникают только при нагрузках высокой интенсивности.

II ФК: небольшие ограничения обычной физической активности. Приступы появляются при ходьбе по ровному месту на расстояние более 500 м, при подъеме более чем на 1-й этаж. Вероятность приступов увеличивается при ходьбе в холодную погоду, против ветра, при эмоциональном возбуждении или в первые часы после пробуждения.

III ФК: выраженное ограничение обычной физической активности. Приступы возникают при ходьбе в нормальном темпе по ровному месту на расстояние 100–500 м, при подъеме на 1-й этаж.

IV ФК: приступы стенокардии развиваются при небольших нагрузках, ходьбе по ровному месту на расстояние менее 100 м. Характерно их возникновение в покое, что обусловлено повышением метаболических потребностей миокарда (повышение артериального давления (АД), тахикардия, увеличение венозного притока крови к сердцу при переходе

больного в горизонтальное положение — декубитальная стенокардия). Редкие приступы стенокардии в покое не являются обязательными критериями IV ФК.

2.1.3. Прогрессирующая стенокардия напряжения.
2.2. Спонтанная (особая) стенокардия.
3. Инфаркт миокарда.
3.1. Крупноочаговый (трансмуральный).
3.2. Мелкоочаговый.
4. Постинфарктный кардиосклероз.
5. Нарушения ритма сердца (с указанием формы).
6. Сердечная недостаточность (с указанием стадии).

1.2. Электрокардиографические изменения в зависимости от локализации инфаркта миокарда

(Фомина И.Г., 2002)

ЭКГ-изменения	Отведения ЭКГ	Локализация инфаркта миокарда
Патологический зубец *Q* или *QS* в 2 и более отведениях	I, aVL,V_2–V_6	Передний (обширный) или переднеперегородочный с распространением на боковую стенку и верхушку
Подъем сегмента *ST* над изолинией и/или инверсия зубца *T*	I, aVL, V_2–V_6	
Снижение сегмента *ST* ниже изолинии	III, aVF	
Отсутствие нормального зубца *Q*	I, aVL, V_5, V_6	
Перечисленные выше изменения	I, aVL, V_1–V_3 I, aVL, V_5, V_6 V_3, V_4	Переднеперегородочный. Переднебоковой. Передневерхушечный
Патологический зубец *Q* или наличие *QS*	II, III, aVF	Задний (распространенный). Заднедиафрагмальный
Зубец *R* выше 10 мм	aVR	
Подъем сегмента *ST* над изолинией и/или инверсия зубца *T*	II, III, aVF	
Снижение сегмента *ST* ниже изолинии	I, aVL, V_1–V_4	
Патологический зубец *Q* или *QS*	II, III, aVF, V_6	Заднебоковой
Зубец *R* выше 10 мм	aVR	
Подъем сегмента *ST* над изолинией и/или инверсия зубца *T*	II, III, aVF, V_6	
Снижение сегмента *ST* ниже изолинии	V_1, V_2	
Увеличение амплитуды зубца *R*	V_1–V_3	Заднебазальный
Снижение сегмента *ST* ниже изолинии	V_1–V_4	
Деформация комплекса *QRS* и зубца *T*	V_7–V_9	
Положительный зубец *Q* или наличие *QS*	II, III, aVF, V_5, V_6	
Зубец *R* выше 10 мм	aVR	
Подъем *ST* над изолинией и/или инверсия зубца *T*	II, III, aVF, V_5, V_6	

1.3. Изменение кардиальных маркеров при остром инфаркте миокарда

(Поздняков Ю.М., Марцевич С.Ю., 2004)

Показатель	Миоглобин	КФК	МВ-КФК	ЛДГ	ЛДГ-1	Тн-Т	Тн-I
Диапазон нормальных величин	< 90 нг/мл	24–195 ЕД/л	10–25 ЕД/л (< 5%)* 0,9 нг/мл (2,5%)*	35–88 ЕД/л	14–36% от ЛДГ	< 0,1 нг/мл	< 0,5 или < 3 нг/мл**
Время подъема***	0,5–2 ч	3–8 ч	3–8 ч	8–18 ч	8–18 ч	3–6 ч	3–6 ч
Пик через***	5–12 ч	10–36 ч	9–30 ч	24–72 ч	24–72 ч	10–24 ч	14–24 ч
Снижение до нормы через***	18–30 ч	72–96 ч	48–72 ч	6–10 дней	6–10 дней	5–15 дней	5–7 дней
Чувствительность 0–6 ч, %	50–100	50–75	17–62	Нет данных	Нет данных	50–90	6–44
Специфичность 0–6 ч, %	77–95	80–98	92–100	—	—	74–96	93–99

* Процент или соотношение МВ-КФК/КФК (МВ-фракции креатинфосфокиназы/креатинфосфокиназы).
** Зависит от метода.
*** Время от начала болевого приступа.

1.4. Повышение активности ЛДГ и КФК при некоторых заболеваниях и состояниях

(Поздняков Ю.М., Красницкий В.Б., 2007)

Заболевание, состояния	ЛДГ-фракции						КФК	МВ-КФК
	Общ.	1	2	3	4	5		
Инфаркт миокарда	+	+	+	—	—	—	+	+
ТЭЛА	+	—	—	+	+	—	+	—
Миокардиты, дефибрилляция, ушиб миокарда, операции на сердце, обширные травмы и заболевания скелетной мускулатуры, тяжелая физическая нагрузка	+	—	—	—	+	+	+	+
Миокардиты (не тяжелое течение), нарушения ритма сердца, катетеризация полостей сердца, заболевания печени и скелетной мускулатуры	+	—	—	—	+	+	+	—
Гемолитическая анемия	+	+	+	+	—	—	—	—

Примечание. ТЭЛА — тромбоэмболия легочной артерии.

1.5. Критерии для тромболитической терапии при остром инфаркте миокарда

(Фомина И.Г., 2002)

1. Загрудинная боль с изменениями на ЭКГ в виде подъема сегмента *ST* более 1 мм в двух и более стандартных отведениях или в отведениях от конечностей.

2. Подъем сегмента *ST* > 2 мм в 2 грудных отведениях и более.
3. Вновь возникшая полная блокада левой ножки пучка Гиса.

У больных с элевацией сегмента *ST* или с остро возникшими признаками блокады ножек пучка Гиса тромболизис оказывает положительный эффект в течение 2 ч, но не позднее 12 ч, независимо от возраста, пола, уровня АД и наличия инфаркта миокарда в анамнезе.

Тромболитическая терапия не показана, если элевация сегментов *ST* отсутствует и ЭКГ-изменения представлены только депрессией *ST* или отсутствуют вообще.

Если систолическое АД превышает 180 мм рт. ст., вначале надо снизить его, отдавая предпочтение в/в введению β-адреноблокаторов (атенолол, лабеталол).

1.6. Противопоказания к тромболитической терапии

(Фомина И.Г., 2002)

Абсолютные противопоказания:

1. Активное внутреннее кровотечение.
2. Подозрение на расслоение аорты.
3. Длительная или травматичная сердечно-легочная реанимация.
4. Недавняя травма головы или известная опухоль мозга.
5. Диабетическая геморрагическая ретинопатия или другие офтальмогеморрагии.
6. Беременность.
7. Аллергическая реакция на тромболитик при предыдущем применении.
8. АД ≥ 180/110 мм рт. ст.
9. Геморрагический инсульт в анамнезе.
10. Перенесенная менее 10 дней назад большая травма или хирургическая операция.
11. Известный геморрагический диатез.

Относительные противопоказания:

1. Перенесенная более 2 нед. назад травма или хирургическая операция.
2. Леченая или нелеченная высокая артериальная гипертензия.
3. Обострение язвенной болезни.
4. Инсульт в анамнезе.
5. Длительное применение антикоагулянтов.
6. Значительное нарушение функций печени.
7. Предыдущее применение стрептокиназы, особенно в первые 6–9 мес. после лечения (это не относится к урокиназе или rt-PA).
8. Инфекционный эндокардит.
9. Внутрисердечный тромб.
10. Персистирующая артериальная гипертензия (АГ).
11. Недавняя пункция несдавливаемого сосуда.
12. Тяжелая нераспознанная болезнь.
13. Любые другие обстоятельства, предрасполагающие к значительному кровотечению.

Клиническими признаками восстановления коронарного кровотока являются:

- прекращение ангинальных болей;

- быстрые, в течение нескольких часов, изменения на ЭКГ: приближение сегмента *ST* к изолинии, формирование зубца *Q* и комплекса *QS* (*Qr*), а также отрицательного зубца *T;*
- увеличение концентрации миоглобина вследствие «вымывания» из гибнущих клеток ферментов;
- кратковременные желудочковые аритмии: желудочковая экстрасистолия, идиовентрикулярный ритм, фибрилляция желудочков [8].

1.7. Программа лечения рекомбинантным тканевым активатором плазминогена при остром инфаркте миокарда

(Фомина И.Г., 2002)

1. *В течение 2 ч от начала развития симптомов.*

До начала лечения	Болюс	Инфузия	
5000 МЕ гепарина в/в + в/в инфузия 1000 МЕ/ч	15 мг 1–2 мин	50 мг 30 мин	35 мг 60 мин

Для пациентов с острым инфарктом миокарда в течение 2 ч от начала развития симптомов и массой тела менее 65 кг введение актилизе производится по следующей схеме:

- 15 мг в виде болюса в течение 1–2 мин;
- 0,75 мг/кг в течение 30 мин (не более 50 мг);
- 0,5 мг/кг в течение следующих 60 мин (не более 35 мг).

2. *В течение 6–12 ч от начала развития симптомов.*

До начала лечения	Болюс	Инфузия	
5000 МЕ гепарина в/в + + в/в инфузия 1000 МЕ/ч	10 мг 1–2 мин	50 мг 60 мин	40 мг 120 мин

Для пациентов с острым инфарктом миокарда в течение 6–12 ч от начала развития симптомов и массой тела менее 65 кг общая доза актилизе не должна превышать 1,5 мг/кг. После начала тромболитической терапии рекомендуется применение гепарина внутривенно.

В первые сутки после введения стрептокиназы или стрептодеказы назначают гепарин — 5000 ЕД п/к 4 р/сут и ацетилсалициловую кислоту — 125 мг внутрь 1–2 р/сут. Фибринолизин вводят вместе с 10–20 тыс. ЕД гепарина в/в капельно.

1.8. Сравнительная характеристика наиболее распространенных фибринолитических препаратов

(Чазов Е.И., Беленков Ю.Н., 2004)

Препарат	Фибринспецифичность	Метаболизм	$T_{1/2}$, мин	Антигенность	Способ введения*
Ретеплаза	+	Почки	15–18	–	В/в двойной болюс

Препарат	Фибринспецифичность	Метаболизм	$T_{1/2}$, мин	Антигенность	Способ введения*
Стрептокиназа	–	Печень	18–23	+	В/в инфузия
Тенектеплаза	+++	Печень	18–20	–	В/в болюс
Тканевый активатор плазминогена	++	Печень	3–8	–	В/в болюс + инфузия
Урокиназа	–	Печень	14–20	–	В/в инфузия
Пуролаза (модифицированная проукиназа)	+	Печень Почки	20	–	В/в болюс + инфузия

* При проведении системной тромболитической терапии особенности введения и дозы зависят от показания к назначению препарата.

1.9. Классы лекарственных препаратов и цели терапии при инфаркте миокарда

(Поздняков Ю.М., Красницкий В.Б., 2007)

Классы лекарственных препаратов	Цель терапии*
Тромболитики	3; 1; 5; 6
Нитраты	1; 4 (а, в); 5; 6
β-адреноблокаторы	4 (а, б); 6; 2
Антикоагулянты (гепарин), аспирин	3
Ингибиторы АПФ	8; 2
Препараты K^+, Mg^{2+}	2; 7

* Основные принципы лечения инфаркта миокарда (см. ниже).
Примечание. АПФ — ангиотензинпревращающий фермент.

Основные принципы лечения инфаркта миокарда:

1. Купирование болевого синдрома.
2. Лечение и предупреждение нарушений ритма и проводимости.
3. Тромболизис и предупреждение тромбообразования в системе коронарных артерий и других сосудистых бассейнов.
4. Снижение потребности миокарда в кислороде:
   а) уменьшение напряжения стенки левого желудочка;
   б) урежение частоты сердечных сокращений (ЧСС);
   в) улучшение сократительной функции левого желудочка (за счет уменьшения пред- и постнагрузки и других факторов).
5. Увеличение коронарного кровотока в ишемизированной зоне (тромболизис, вазодилатация, восстановление коллатерального кровотока).
6. Ограничение зоны инфаркта миокарда (влияние вышеперечисленных факторов).
7. Коррекция нарушений электролитного и кислотно-основного состояния.
8. Профилактика недостаточности кровообращения и других осложнений (влияние вышеперечисленных факторов, оптимальные сроки физической реабилитации).

1.10. Механизм действия лекарственных средств при купировании боли

(Поздняков Ю.М., Красницкий В.Б., 2007)

Воздействие на патофизиологические механизмы боли	Нитроглицерин	β-адреноблокаторы	Анальгетики	
			нарк.	ненарк.
Снижение преднагрузки	++	—	+	—
Снижение постнагрузки	+	—	+	—
Уменьшение напряжения стенки миокарда	+	++	—	—
Урежение ЧСС	–	++	+	—
Первичная аналгезия	—	—	++	+
Седативный эффект	—	+	++	—

1.11. Тактика лечения инфаркта правого желудочка при осложненном течении

(Поздняков Ю.М., Красницкий В.Б., 2007)

Клинические признаки	Лекарственная терапия и другие виды лечения
Выраженная брадикардия и нормальное АД	Лечение проводят по обычной схеме, при необходимости (ЧСС менее 45 уд./мин) — атропин в/в 0,6–1 мг (0,6–1,0 мл 0,1% р-ра)
Выраженная брадикардия и артериальная гипотония	Атропин в/в, при необходимости — повторно, при отсутствии эффекта — временная ЭКС (эффективнее бифокальная предсердно-желудочковая стимуляция); инфузионное введение плазмозамещающих растворов (реополиглюкин и др.) до повышения давления заклинивания легочной артерии (14–15 мм рт. ст.), при сохраняющейся артериальной гипотонии применяют инфузию добутамина или допамина
Признаки сердечной недостаточности (сниженный сердечный выброс, застой по большому кругу) и нормальное АД	Введение плазмозамещающих растворов и нитропруссида натрия
В тяжелых случаях	Внутриаортальная контрпульсация и коронарная баллонная ангиопластика

1.12. Клинико-прогностическая оценка аритмий в остром периоде ИМ

(Поздняков Ю.М., Красницкий В.Б., 2007)

Прогностическая характеристика нарушения ритма и проводимости	Вид нарушения ритма и проводимости
1. Неопасные аритмии, без нарушения гемодинамики (специального лечения не требуют)	а) суправентрикулярные нарушения ритма с ЧСС от 50 до 120 в минуту (синусовая брадикардия или тахикардия, миграция водителя ритма по предсердиям, ускоренный узловой ритм); б) редкие (5 в минуту и менее) предсердные и желудочковые экстрасистолы

Прогностическая характеристика нарушения ритма и проводимости	Вид нарушения ритма и проводимости
2. Прогностически неблагоприятные аритмии с ЧСС ≥ 40 и ≤ 140 уд./мин, без выраженных нарушений гемодинамики (антиаритмическая терапия проводится по показаниям)	а) синусовая тахикардия с ЧСС 110 уд./мин; синусовая брадикардия с ЧСС 40–50 уд./мин; б) частые предсердные экстрасистолы (как предвестники мерцания предсердий); частые, групповые, политопные желудочковые экстрасистолы (как предвестники ЖТ); в) синоатриальная блокада (с наличием замещающих ритмов и сокращений); АВ-блокада I–II степени типа II; острая блокада правой или левой ножки пучка Гиса, двухпучковые блокады; г) ускоренный идиовентрикулярный ритм
3. Тяжелые аритмии с ЧСС < 40 и > 140 уд./мин, с выраженными нарушениями гемодинамики и осложнениями: стенокардия, артериальная гипотония, отек легких, кардиогенный шок — лечение незамедлительное, в том числе с использованием электрокардиостимуляции (ЭКС) и электроимпульсной терапии	а) суправентрикулярные пароксизмальные тахиаритмии (предсердные и узловые тахикардии, мерцание и трепетание предсердий); б) синоатриальная блокада III степени (отказ синусового узла) и атриовентрикулярная блокада III степени (с наличием замещающего идиовентрикулярного ритма); в) синдром брадикардии-тахикардии
4. Угрожающие жизни аритмии — лечение экстренное, в основном с использованием электрической дефибрилляции и ЭКС	а) желудочковая тахикардия; б) трепетание и фибрилляция желудочков; в) асистолия желудочков

1.13. Классы тяжести состояния больных в остром периоде ИМ

(Поздняков Ю.М., Красницкий В.Б., 2007)

Наличие и выраженность осложнений	Наличие и выраженность коронарной недостаточности (стенокардия)	Класс тяжести	
		м/о	к/о
Осложнений нет или есть осложнения — I гр. (см. *Примечание к таблице*)	Нет или редкая (не более 1 р/сут) без изменений ЭКГ.	1	2
	Умеренной частоты (2–5 р/сут).	2	3
	Частая (более 5 р/сут)	3	3
Наличие только одного осложнения — II гр.	Нет или редкая без изменений ЭКГ.	2	3
	Умеренной частоты или частая	3	4
Наличие любого осложнения — III гр.	Независимо от наличия или отсутствия стенокардии	4	4

Обозначения в таблице: м/о — мелкоочаговый инфаркт миокарда; к/о — крупноочаговый (трансмуральный) инфаркт миокарда.

Примечание к таблице.

I. Осложнения первой группы:

а) редкая экстрасистолия (не более 1 экстрасистолы в минуту), экстрасистолия частая, но прошедшая как эпизод;

б) атриовентрикулярная блокада (АВ-блокада) I степени, существовавшая до настоящего ИМ;

в) АВ-блокада I степени только при заднем ИМ;

г) синусовая брадикардия;

д) недостаточность кровообращения без застойных явлений в легких, печени, нижних конечностях;

е) перикардит эпистенокардический;
ж) блокада ножек пучка Гиса (БНПГ) при отсутствии АВ-блокады.

II. Осложнения второй группы:

а) рефлекторный шок (гипотензия);
б) АВ-блокада выше I степени (любая) при заднем ИМ;
в) АВ-блокада I степени при переднем ИМ или на фоне БНПГ;
г) пароксизмальные нарушения ритма, за исключением желудочковой пароксизмальной тахикардии;
д) экстрасистолия частая (более 1 экстрасистолы в минуту), или политопная, или групповая, или типа *R* на *T*, длительные (в течение всего периода наблюдения) или часто повторяющиеся эпизоды;
е) недостаточность кровообращения IIA степени;
ж) синдром Дресслера;
з) гипертонический криз (за исключением криза в острейшем периоде болезни);
и) стабильная артериальная гипертензия (200/110 мм рт. ст.).

III. Осложнения третьей группы:

а) рецидивирующее, пролонгированное течение ИМ;
б) состояние клинической смерти;
в) полная АВ-блокада;
г) АВ-блокада выше I степени при переднем ИМ;
д) острая аневризма сердца;
е) тромбоэмболия в различные органы;
ж) истинный кардиогенный шок;
з) отек легких;
и) недостаточность кровообращения, резистентная к лечению;
к) тромбоэндокардит;
л) желудочно-кишечные кровотечения;
м) желудочковая пароксизмальная тахикардия;
н) сочетание двух или более осложнений второй группы.

1.14. Оценка вероятности наличия взаимосвязи между недавно появившимися признаками и симптомами и обострением ИБС

(рекомендации экспертов Американской коллегии кардиологов и Ассоциации сердца; 1994, 2000, 2002)

Показатель	Высокая вероятность (любой из следующих признаков)	Средняя вероятность (отсутствие критериев высокой вероятности и любой из следующих признаков)	Низкая вероятность (отсутствие критериев высокой и средней вероятности и любой из следующих признаков)
Анамнез	Боль или дискомфорт в груди или левой руке (основной симптом) такие же, как и при ранее подтвержденной стенокардии. ИБС в анамнезе, включая ранее перенесенный ИМ	Боль или дискомфорт в груди или левой руке (основной симптом). Возраст старше 70 лет. Мужской пол. Сахарный диабет	Возможные ишемические симптомы в отсутствие каких-либо характеристик средней вероятности

Показатель	Высокая вероятность (любой из следующих признаков)	Средняя вероятность (отсутствие критериев высокой вероятности и любой из следующих признаков)	Низкая вероятность (отсутствие критериев высокой и средней вероятности и любой из следующих признаков)
Данные осмотра	Преходящий шум митральной регургитации, артериальная гипотония, потливость, отек легких или хрипы в легких	Атеросклероз внесердечных артерий	Дискомфорт в грудной клетке, который воспроизводится при пальпации
ЭКГ	Возникшие или предположительно возникшие одновременно с симптомами обострения ИБС, преходящие смещения сегмента *ST* (≥ 0,05 мВ) или инверсии зубца *T* (≥ 0,2 мВ)	Патологические зубцы *Q*. Смещения сегмента *ST* или инверсии зубца *T* без доказательства того, что они появились одновременно с симптомами обострения ИБС	Сглаженность зубцов *T* или их инверсия в отведениях с преобладающими зубцами *R*. Отсутствие патологических изменений
Маркеры некроза миокарда в крови	Повышенный уровень сердечных тропонинов или МВ-фракции КФК	Нормальные показатели	Нормальные показатели

1.15. Классификация нестабильной стенокардии

(Hamm C.W. и Braunwald E., 2002)

Класс тяжести	Клинические обстоятельства		
	Класс А (вторичная)	Класс В (первичная)	Класс С (постинфарктная)
I. Недавнее начало тяжелой или прогрессирующей стенокардии; в покое стенокардии нет	IA	IB	IC
II. Стенокардия покоя в течение предшествующего месяца, но не в течение последних 48 ч (стенокардия покоя, подострая)	IIA	IIB	IIC
III. Стенокардия покоя в течение IIIA предшествующих 48 ч (стенокардия покоя, острая)	IIIA	IIIB (тропонин + или –)	IIIC

1.16. Классификация нестабильной стенокардии по степени ближайшего риска смерти и инфаркта миокарда

(Браунвальд Е., 1994)

Класс 1

Высокий риск осложнений

- Затяжной приступ стенокардитических болей в покое (длительностью более 20 мин) в данный момент.
- Отек легких, с большей долей вероятности связанный с ишемией.
- Боль в покое с динамическими изменениями *ST* > 1 мм.
- Стенокардия с возникновением или нарастанием митральной недостаточности.
- Стенокардия с появлением III тона или появлением/усилением застойных хрипов в легких.
- Стенокардия с развитием гипотонии.

Класс 2

Группа больных промежуточного риска (необходимо наличие хотя бы одного критерия при отсутствии критериев высокого риска):

- Наличие стенокардии покоя с длительностью приступа стенокардии более 20 мин, в данный момент уже купировавшегося.
- Приступы стенокардии покоя продолжаются до 20 мин или купируются нитроглицерином.
- Приступы стенокардии сопровождаются преходящими изменениями зубца *T*.
- Ночная стенокардия.
- Впервые возникшая стенокардия III или IV ФК в течение первых 2 нед.
- Стенокардия с динамической инверсией зубца *T*.
- Патологические *Q* или депрессия сегмента *ST* в покое > 1 мм в нескольких отведениях.
- Возраст старше 65 лет.

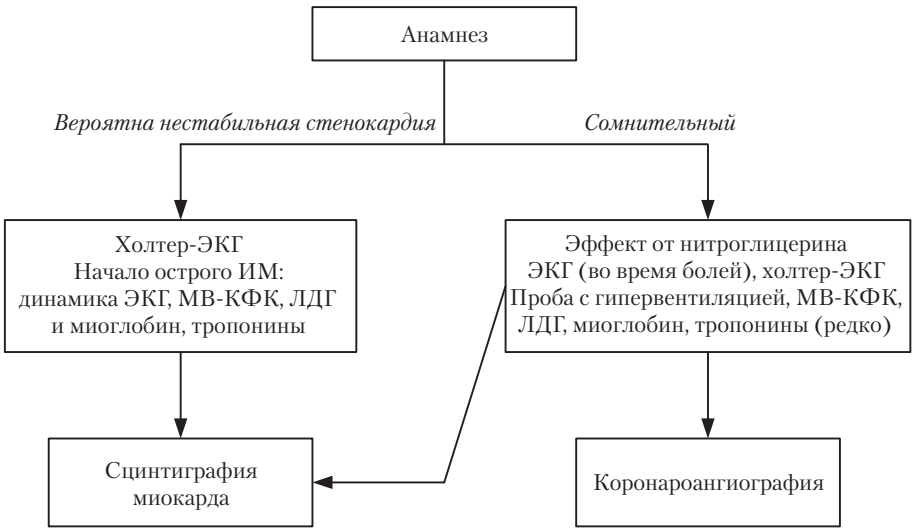
Класс 3

Группа низкого риска (при отсутствии вышеперечисленных признаков, но при наличии любого из нижеследующих):

- Усиление продолжительности, частоты или тяжести приступов стенокардии.
- Снижение толерантности к нагрузке.
- Впервые возникшая стенокардия более чем 2-недельной давности, но менее чем 2 мес.
- Нормальная или неизменившаяся ЭКГ.

1.17. Диагностические подходы при нестабильной стенокардии

(Поздняков Ю.М., Красницкий В.Б., 2007)



Примерный план обследования больного с нестабильной стенокардией

Исследования	Первые часы				Сутки	Выписка
	0	8	16	24	3–5	
Анализ крови клинический	*				*	*
МВ-КФК	*	*		*		
Тропонины Т и I	*	*	*	*	*	
Указаны часы и срок от момента острого коронарного инцидента, когда целесообразно проведение кардиоспецифичных биохимических тестов						
Холестерин	*					
Триглицериды	*					
α- и β-липопротеиды	*					
K^+ и Na^+ плазмы	*			*		
Сахар крови	*					
Протромбиновый индекс	*			*		
Свертываемость крови (гепарин)	*	*		*		
Коагулограмма (тромболитики)	*	*		*	*	
Анализ мочи клинический			*	*	*	
ЭКГ	*	*		*	*	*
Рентген грудной клетки				*		
УЗИ сердца	(первые часы, сутки)					
Суточный мониторинг ЭКГ	*	*	*	*		
Определение толерантности к физической нагрузке (при неосложненном нижнем ИМ)						* (позже 10–15 дней)

1.18. Тактика лечения нестабильной стенокардии в зависимости от ее класса

(Hamm C.W., Braunwald E., 2000)

Класс стенокардии	Клинические обстоятельства		
	A (вторичная)	B (первичная)	C (постинфарктная)
I	Возможно амбулаторное лечение; устранение причины нестабильности, коррекция антиангинальной терапии (с целью уменьшения потребности миокарда в O_2, β-блокаторы и др.); госпитализация в зависимости от эффекта лечения	Госпитализация в плановом порядке при отсутствии эффекта от антиангинальной терапии	Лечение и режим в первые дни, как при ИМ, коррекция антиангинальной терапии; при отсутствии эффекта перевод в БИТ, если больной находился дома — госпитализация в БИТ, тромболитики, нитроглицерин в/в
II		Госпитализация с изменениями на ЭКГ бригадой интенсивной терапии; антиангинальная терапия, динамика ЭКГ и др.	
III	Госпитализация в БИТ, особенно при наличии изменений на ЭКГ; лечение то же, динамическое наблюдение	Госпитализация (перевод) и лечение в БИТ; интенсивная антиангинальная терапия, тромболитики, при отсутствии эффекта решение вопроса об оперативном лечении (внутрикоронарная баллонная ангиопластика)	

1.19. Лекарственная терапия при осложненном течении нестабильной стенокардии

(Поздняков Ю.М., Красницкий В.Б., 2007)

Клиническая ситуация	Лекарственная терапия
Сердечная недостаточность:	
— без ортопноэ и одышки в покое;	Нитроглицерин в/в + нитраты, диуретики (пробная терапия фуросемидом); β-адреноблокаторы или антагонисты кальция (не дигидропиридины)
— одышка в покое, ортопноэ, застой в легких	То же, но отмена β-адреноблокаторов и антагонистов кальция, сердечные гликозиды
Сердечная недостаточность + артериальная гипертензия	Нитроглицерин в/в + нитраты, β-адреноблокаторы, диуретики, возможно ингибиторы АПФ, антагонисты кальция (дилтиазем, верапамил)
Сердечная недостаточность + мерцательная аритмия	Нитраты, сердечные гликозиды, диуретики; β-адреноблокаторы с целью урежения ритма
Нарушения ритма:	
— суправентрикулярные;	Нитраты, антагонисты кальция (верапамил, дилтиазем)
— желудочковые	Нитраты, антагонисты кальция (верапамил, дилтиазем) при спонтанной стенокардии и/или β-адреноблокаторы при стенокардии напряжения

1.20. Признаки, указывающие на высокий риск инфаркта миокарда и смерти при нестабильной стенокардии

(Фомина И.Г., 2002)

1. Анамнез:
- пожилой возраст (> 65 лет);
- сахарный диабет;
- постинфарктная стенокардия;
- предшествующее поражение периферических артерий.

2. Клинические проявления:
- класс II или III по E. Braunwald (острая или подострая стенокардия покоя);
- класс B по E. Braunwald (вторичная нестабильная стенокардия);
- сердечная недостаточность/гипотензия.

3. Сердечные маркеры:
- увеличение концентрации сердечных тропонинов T или I, а также МВ-КФК;
- увеличение концентрации С-реактивного белка.

4. Электрокардиограмма:
- впервые возникшее отклонение сегмента $ST \geq 0{,}05$ мВ;
- впервые возникшая инверсия зубца $T \geq 0{,}3$ мВ;
- блокада левой ножки пучка Гиса.

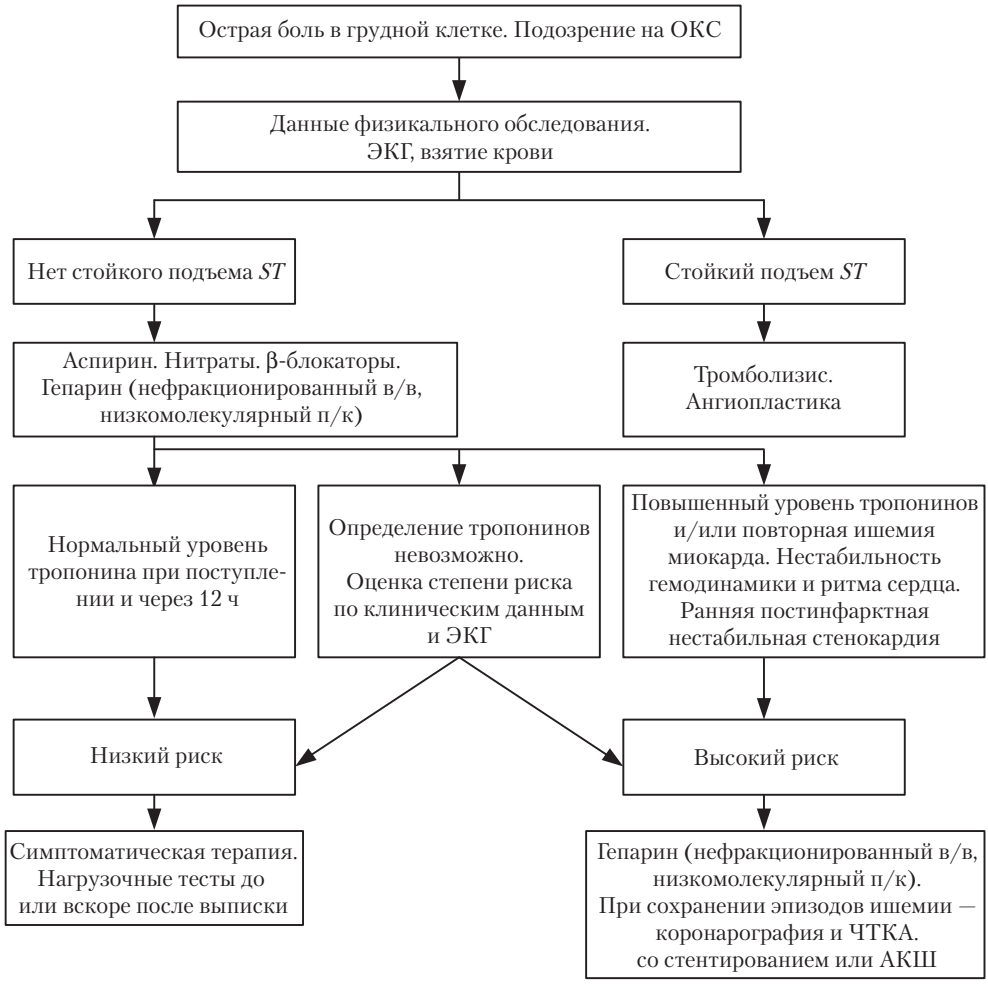
5. Коронарограмма:
- наличие тромба.

1.21. Программа оценки риска у больного с эпизодом острой боли в груди

(Фомина И.Г., 2002)

ОСТРАЯ БОЛЬ В ГРУДИ	Острый ИМ.
ЭКГ	Тропонины.
Подъем *ST*	Нестабильная стенокардия.
Депрессия *ST*	Однократный положительный результат.
Отрицательный зубец *T*	Двукратный отрицательный результат.
Патологических изменений нет	Госпитализация (диагноз — острый ИМ).
	Госпитализация (высокий риск ИМ или смерти).
	Низкий риск

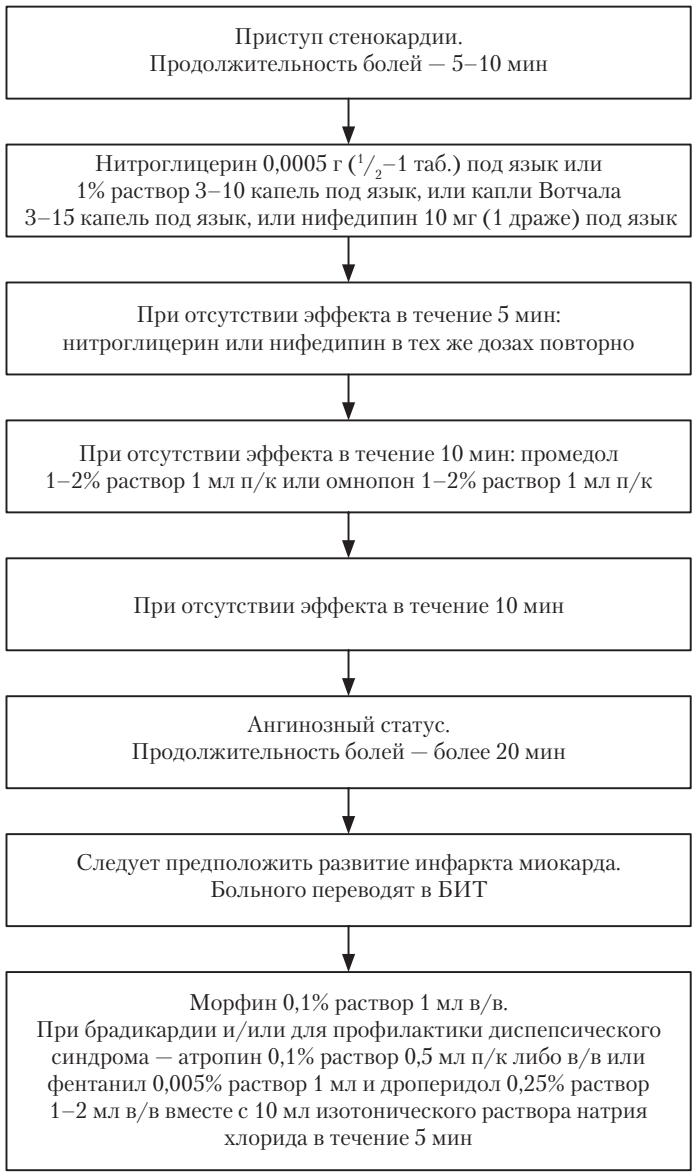
Тактика лечения больных с острым коронарным синдромом (ОКС)



Примечание. ЧТКА — чрескожная транслюминальная коронарная ангиопластика; АКШ — аорто-коронарное шунтирование.

1.22. Программа купирования приступа стенокардии

(Фомина И.Г., 2002)



1.23. Функциональные классы стабильной стенокардии

(Чазов Е.И., Беленков Ю.Н., 2004)

I ФК. Приступы стенокардии редки и возникают при очень больших физических или психоэмоциональных нагрузках.

II ФК. Легкое ограничение обычной, привычной для человека физической активности; приступы стенокардии появляются при обычных физических нагрузках (ходьба в обычном темпе, медленный подъем по лестнице, выход на холод).

III ФК. Выраженное ограничение обычной, привычной для человека физической активности; боль появляется при ходьбе на небольшие расстояния (200–400 м), при подъеме по лестнице на первый этаж.

IV ФК. Любая физическая активность вызывает стенокардию, приступы могут возникать даже в состоянии покоя.

1.24. Схема поэтапного ведения пациентов. Хроническая ИБС

(Чазов Е.И., Беленков Ю.Н., 2004)

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ И СИМПТОМЫ		
Типичная стенокардия • Загрудинная боль/дискомфорт, длящаяся несколько минут. • Возникновение симптомов при физическом/эмоциональном напряжении. • Исчезновение симптомов в покое/после приема нитроглицерина **Стабильная стенокардия** • Боль иррадиирует в левую руку, шею, нижнюю челюсть. • Единственным проявлением может быть одышка/нарушение ритма сердца		**Безболевая ишемия миокарда** • Бессимптомное течение **Вариантная стенокардия** • Не провоцируется физическим/эмоциональным напряжением. • Приступы ночные, длятся дольше, сопровождаются вегетативными реакциями. • Отличительный признак: смещение *ST* на ЭКГ вверх от изоэлектрической линии в период приступа
↓		↓
ДИАГНОЗ И РЕКОМЕНДУЕМЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ • ЭКГ. • Мониторирование ЭКГ по Холтеру. • ЭхоКГ. • Пробы с физической нагрузкой/фармакологические нагрузочные тесты под контролем ЭКГ, радионуклидных методов, ЭхоКГ. • УЗИ кровотока в плечевой артерии в пробе с реактивной гиперемией. • Внутрисосудистое УЗИ для оценки выраженности атеросклероза. • Коронарная ангиография, магнитно-резонансная ангиография. • Анализ содержания адренорецепторов в миокарде (радионуклидный метод). • Анализ содержания β_1-рецепторов в лимфоцитах. • Определение уровня эндотелина в крови. • Общий анализ крови. • Биохимический анализ крови, оценка толерантности к глюкозе. • Определение уровня гормонов щитовидной железы. • Психологическое тестирование и оценка нервно-вегетативного статуса	→	**ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ** • Патология пищевода. • Печеночная колика, холецистит, холангит. • Заболевания мышц и костей. • Начальная стадия опоясывающего герпеса. • Расслаивающая аневризма аорты. • Тяжелая легочная гипертензия. • ТЭЛА, пневмоторакс, пневмония, плеврит. • Перикардит, миокардит, кардиомиопатия. • Психические нарушения. • Стеноз устья аорты, кардиомиопатия. • Патология коронарных артерий. • Васкулиты. • Радиационное повреждение средостения. • Эмболии коронарных артерий. • Прекращение контакта с нитратами на производстве. • Использование кокаина. • Нестабильная стенокардия, ИМ, дисфункция/спазм микрососудов
	↓	

Продолжение ↳

Окончание таблицы

ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ		
Антиишемическая терапия • Нитраты и нитратоподобные ЛС (молсидомин). • β-блокаторы. • Антагонисты кальция. • Цитопротективные ЛС (триметазидин). • Реваскуляризация миокарда (коронарная ангиопластика или коронарное шунтирование). • Устранение факторов, усугубляющих ишемию миокарда		**Антитромботическая терапия** • Антиагреганты **Антиатеросклеротическая терапия и профилактика атеросклероза** • Снижение уровня холестерина в крови. • Коррекция липидного обмена. • Диетотерапия. • Прекращение курения. • Нормализация АД. • Поддержание нормогликемии. • Устранение гормональных нарушений

1.25. Основные области клинического применения низкомолекулярных гепаринов

Таблица гепаринов

Показания	Далтепарин натрий	Надропарин кальций	Тинзапарин натрий	Ревипарин натрий	Эноксапарин натрий
Нестабильная стенокардия или ИМ без подъемов сегментов *ST* на ЭКГ	+	+	—	—	+
Лечение ТГВ; ТЭЛА	+	+	+	+	+
Профилактика венозного тромбоза у хирургических больных из группы повышенного риска	+	+	+	+	+
Профилактика венозного тромбоза у нехирургических больных из группы повышенного риска	+	+	—	—	+

Примечание. ТГВ — тромбоз глубоких вен (нижних конечностей); ТЭЛА — тромбоэмболия легочной артерии.

1.26. Основные свойства используемых в клинике β-блокаторов

(Чазов Е.И., Беленков Ю.Н., 2004)

ЛС	Наличие β_1-селективности	Наличие ВСА	Наличие сосудорасширяющих свойств	Период полувыведения
Атенолол	Да	Нет	Нет	6–9 ч
Ацебутолол	Да	Да	Нет	3–4 ч
Бетаксолол	Да	Нет	Нет	16–22 ч
Бисопролол	Да	Нет	Нет	7–15 ч
Карведилол	Нет	Нет	Да	6 ч
Лабетолол	Нет	Нет	Да	6–8 ч
Метапролол	Да	Нет	Нет	3–7 ч
Надолол	Нет	Нет	Нет	10–24 ч

ЛС	Наличие β_1-селективности	Наличие ВСА	Наличие сосудорасширяющих свойств	Период полувыведения
Небиволол	Да	Нет	Да	10 ч
Окспренолол	Нет	Да	Нет	1–4 ч
Пиндолол	Нет	Да	Нет	2–4 ч
Проксодолол	Нет данных	Нет	Да	Нет данных
Пропранолол	Нет	Нет	Нет	2–5 ч
Соталол	Нет	Да	Нет	7–15 ч
Талинолол	Да	Да	Нет	6 ч
Тимолол	Нет	Нет	Нет	2–4 ч
Эсмолол	Да	Нет	Нет	9 мин

Примечание. ВСА — внутренняя симпатомиметическая активность.

1.27. Показания к назначению антагонистов кальция

(Чазов Е.И., Беленков Ю.Н., 2004)

Показания	Дигидропиридины	Дилтиазем	Верапамил
Артериальная гипертензия	+	+	+
Стенокардия напряжения	+	+	+
Вазоспастическая стенокардия	+	+	+
Нестабильная стенокардия	–	+	+
Инфаркт миокарда	–	+	+
Синдром Рейно	+	+	+
Наджелудочковая тахиаритмия	–	+	+
Мерцание предсердий	–	+	+
Гипертрофическая кардиомиопатия	–	+	+

1.28. Противопоказания для назначения антагонистов кальция

(Чазов Е.И., Беленков Ю.Н., 2004)

Заболевание	Дигидропиридины	Дилтиазем/ верапамил
Артериальная гипотония	+	+
Сердечная недостаточность III и IV ФК или существенное снижение сократительной способности миокарда	+[1]	+
Синдром слабости синусового узла	+	+
Острый инфаркт миокарда	+	+
Нестабильная стенокардия	+[2]	—
Аортальный и субаортальный стеноз	+	—
Синдром WPW	—	+

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Заболевание	Дигидропиридины	Дилтиазем/ верапамил
Выраженные нарушения атриовентрикулярной проводимости	—	+
Выраженная брадикардия	—	+

[1] За исключением амлодипина и фелодипина.
[2] Нифедипин короткого действия без одновременного использования β-адреноблокаторов.

1.29. Программа антиангинальной терапии при стенокардии I–IV ФК

(Фомина И.Г., 2002)

Ступень	Характер и объем антиангинальной терапии	Функциональный класс стенокардии			
		I	II	III	IV
1-я	Монотерапия: — нитраты; — β-адреноблокаторы; — антагонисты кальция		 + + +		
2-я	Сочетание 2 препаратов: — нитраты + β-адреноблокаторы; — нитраты + антагонисты кальция; — β-адреноблокаторы + антагонисты кальция		 + +	 + + +	
3-я	Сочетание 3 препаратов и более: — нитраты + β-адреноблокаторы + антагонисты кальция; — нитраты + иАПФ + β-адреноблокаторы; — то же + сердечные гликозиды и диуретики			 + +	 + + +

1.30. Схема ступенчатого назначения антиангинальных препаратов больным со стабильной стенокардией в амбулаторных условиях

(Поздняков Ю.М., Красницкий В.Б., 2007)

Характер и объем антиангинальной терапии	Функциональный класс больных			
	I	II	III	IV
I ступень — монотерапия: — нитраты; — β-адреноблокаторы; — антагонисты кальция		 + + +		
II ступень — сочетание 2 препаратов: — нитраты + β-адреноблокаторы; — нитраты + антагонисты кальция; — β-блокаторы + антагонисты кальция		 + +	 + + +	
III ступень — сочетание 3 препаратов и более: — нитраты + β-адреноблокаторы + антагонисты кальция; — то же + иАПФ, возможно, СГ и диуретики			 +	 + +

Примечание. иАПФ — ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента; СГ — сердечные гликозиды.

1.31. Исследования для оценки степени нарушений коронарного кровотока и резервов его компенсации

(Чазов Е.И., Беленков Ю.Н., 2004)

1.32. Факторы, превращающие атеросклеротическую бляшку в уязвимую

(Фомина И.Г., 2002)

Факторы, способствующие разрыву бляшки:

- воздействие гемодинамических изменений (подъемы АД);
- высокие концентрации липопротеинов низкой плотности, усиливающие воспалительную активность клеток бляшки, приводящую к разрушению ее структур.

Факторы, способствующие тромбозу:

- курение;
- декомпенсация сахарного диабета;
- гипергомоцистеинемия.

Дополнительные факторы:

- при уже развившемся инфаркте миокарда некротические процессы в миокарде могут вовлекать и сосудистую стенку, в том числе и содержащую атеросклеротическую бляшку;
- нарушения ритма сердца при остром инфаркте миокарда также могут способствовать формированию уязвимой атеросклеротической бляшки;
- данная группа факторов особенно опасна с точки зрения формирования повторного острого инфаркта миокарда.

1.33. Причины вторичных дислипопротеинемий

(Фомина И.Г., 2002)

Причины	Заболевание/ЛС
Метаболические нарушения	Сахарный диабет. Липодистрофия. Гликогеновая болезнь
Нарушения функции почек	Гломерулонефриты. Нефротический синдром
Заболевания печени	Обструктивные болезни печени. Циррозы
Гормональные нарушения	Эстрогенов. Прогестеронов. Гормона роста. Нарушения щитовидной железы (гипотиреоз)
Изменение стиля жизни	Гиподинамия. Ожирение. Диета, богатая жирами, в том числе насыщенными. Алкоголь
Лекарственная терапия	Иммуносупрессивные агенты. Глюкокортикоиды. Ретиноиды. Применение обратной транскриптазы (антиретровирусная терапия). Тиазидные диуретики

1.34. Классификация гиперлипидемий

(Чазов Е.И., Беленков Ю.Н., 2004)

Фенотип	ЛП, уровни которых повышены	Холестерин	Триглицериды	Атероген-ность	Частота, %
I	ХМ	Норма или ↑	↑↑↑↑	Редко	Менее 1
IIa	ЛПНП	↑↑	Норма	+++	10
IIb	ЛПНП и ЛПОНП	↑↑	↑↑	+++	40
III	ЛППП	↑↑	↑↑↑	+++	Менее 1
IV	ЛПОНП	Норма	↑↑	+	45
V	ЛПОНП и ХМ	↑	↑↑↑	+	5

Примечание. ХМ — хиломикроны; ЛПНП — липопротеины низкой плотности; ЛПОНП — липопротеины очень низкой плотности; ЛППП — липопротеины промежуточной плотности.

1.35. Этиологическая классификация болезней перикарда

(Гогин Е.Е., 1991)

I. Воспалительные заболевания сердечной сорочки (перикардиты).

А. Перикардиты, вызываемые инфекционными возбудителями:

- неспецифические бактериальные (кокковые и другие микроорганизмы);
- туберкулезные;
- ревматические;

- при инфекционных заболеваниях — брюшнотифозный, дизентерийный, холерный, бруцеллезный, сибиреязвенный, чумной, туляремийный, возвратно-тифозный, сифилитический и др.;
- вирусные и риккетсиозные — при гриппе, вирусах Коксаки, мононуклеозе и др.;
- вызванные простейшими — амебный, малярийный и др.;
- грибковые — актиномикоз, кандидоз и др.

Б. Асептические перикардиты:

- при системных заболеваниях соединительной ткани — системная красная волчанка, ревматоидный артрит, склеродермия;
- аутоиммунный — постинфарктный (синдром Дресслера), постперикардиотомный;
- посттравматический;
- аллергический перикардит;
- травматический, эпистенокардитический;
- при заболеваниях крови;
- при геморрагических диатезах;
- лучевые поражения;
- при гемодиализе;
- при злокачественных опухолях;
- уремический;
- подагрический.

II. Накопление в перикарде содержимого невоспалительного характера:

- гидроперикард (при хронической сердечной недостаточности, гипопротеинемии и др.);
- гемоперикард (при травмах, ранениях сердца, разрывах сердца и др.);
- выпот при микседеме;
- хилоперикард (после медицинских манипуляций);
- пневмоперикард (после медицинских манипуляций).

III. Ранения и инородные тела в перикарде.

IV. Опухоли перикарда:

- злокачественные первичные опухоли перикарда (рак, саркома) и метастатические опухоли;
- доброкачественные опухоли — липомы, ангиомы, фибромы и др.

V. Пороки развития перикарда:

- дивертикулы перикарда;
- целомические кисты;
- тератомы.

VI. Паразитарные заболевания перикарда.

1.36. Классификация перикардитов по характеру течения

(Braunwald E., 2001)

А. Острые перикардиты (менее 6 нед.):

1) фибринозный;
2) выпотной (или геморрагический).

Б. Подострые перикардиты (от 6 нед. до 6 мес.):
1) констриктивный;
2) констриктивно-выпотной.

В. Хронические перикардиты (более 6 мес.):
1) констриктивный;
2) выпотной;
3) адгезивный (неконстриктивный).

1.37. Клинические особенности перикардитов разной этиологии

(Поздняков Ю.М., Красницкий В.Б., 2007)

Перикардит	Отличительные клинические признаки или особенности
Идиопатический	Устанавливается методом исключения, т.е. если не удается установить вероятную связь с инфекцией, травмой, заболеванием
При инфаркте миокарда	Острый (эпистенокардитический) перикардит (П) — наблюдается обычно при обширном Q-ИМ, развивается в первые 4 дня от начала заболевания; ЭКГ-признаки, характерные для П, часто маскируются инфарктными изменениями. Постинфарктный синдром (синдром Дресслера) — включает клинические признаки перикардита, плеврита и пневмонита, развивается чаще через 2–6 нед. (до 10 нед.), реже через несколько дней от начала ИМ; на ЭКГ иногда регистрируется подъем сегмента *ST* во всех отведениях
При синдроме постперикардиального повреждения	Появляется в интервале от 1 до 4 нед., после повреждения сердца (операция, травма); клинически трудно отличить от идиопатического П.
Гнойный	Обычно развивается вторично после операций на грудной клетке и сердце, иммуносупрессивной терапии, разрыва пищевода в области перикардиального мешка, разрыва кольцевого абсцесса у больных инфекционным эндокардитом и септицемией, осложняющими асептический П.
При коллагенозах	При СКВ иногда наблюдается бессимптомный выпот в перикард, чаще имеется болевой синдром. При ревматоидном артрите, склеродермии, узелковом периартериите часто наблюдается бессимптомный выпот. Диагноз устанавливается при наличии признаков основного заболевания
При острой ревматической атаке	Обычно сопровождается тяжелым панкардитом и шумом в сердце
Уремический	Развивается у больных хронической уремией, чаще у лиц, находящихся на хроническом диализе; в экссудате (фибринозном или фибринозно-геморрагическом) определяется повышенное содержание мочевины и остаточного азота; тяжело и прогностически неблагоприятно (с развитием тампонады) протекают П., развивающиеся на фоне гемодиализа
При злокачественных новообразованиях	Являются следствием метастазирования или прорастания опухолей; экссудат чаще геморрагический, содержит большое количество лимфоцитов и конгломератов опухолевых клеток
Пострадиационный	Может возникнуть в течение 1–5 лет после лучевой терапии по поводу злокачественной опухоли
Туберкулезный	Может быть острым, с лихорадкой, снижением массы тела и другими клиническими признаками активного туберкулеза. Может проявляться хроническим бессимптомным выпотом, как подострый констриктивно-экссудативный или хронический констриктивный П.

Перикардит	Отличительные клинические признаки или особенности
	Необходимо проводить поиск туберкулезного процесса (в легких и других органах), показаны туберкулиновые тесты, может потребоваться биопсия перикарда
При микседеме	Количество выпота может быть выраженным, но вследствие медленного его накопления тампонады почти никогда не бывает. Часто выявляются: увеличение щитовидной железы, брадикардия, артериальная гипотония, снижение сократимости сердца, гиперлипидемия, анемия, повышение уровня ТТГ

Примечание. СКВ — системная красная волчанка; ТТГ — тиреотропный гормон.

1.38. Характер и отличительные особенности перикардиальной жидкости при перикардитах разной этиологии

(Поздняков Ю.М., Красницкий В.Б., 2007)

Перикардит	Особенности анализа перикардиальной жидкости
Воспалительный (экссудат)	Относительная плотность 1,018–1,02[1]; белок > 30 г/л; реакция Ривальта положительная; лейкоциты: преобладание лимфоцитов — хронический туберкулезный (часто геморрагический), идиопатический П.
Идиопатический	Экссудат серозный; лейкоциты — преобладание лимфоцитов
Развившийся после пневмонии или другой инфекции	Экссудат серозный или серозно-гнойный; лейкоциты — преобладание нейтрофилов
Хронический туберкулезный	Экссудат часто геморрагический; лейкоциты — преобладание лимфоцитов
При опухолевом процессе	Экссудат чаще геморрагический, содержит лимфоциты и атипичные клетки
При уремии	Часто геморрагический выпот, повышенное содержание мочевины до 13,2 ммоль/л и остаточного азота до 126,7 ммоль/л
При лимфогранулематозе	Клетки Березовского—Штернберга
Холестериновый выпот	Кристаллы холестерина, детрит и отдельные клеточные элементы

1.39. Электрокардиографические признаки острого перикардита и острой ишемии миокарда

(Spodick D.H., 2001)

ЭКГ-признак	Острый перикардит	Острая ишемия, инфаркт миокарда
Сегмент *ST*, *J*	Диффузный подъем обычно конкордантный без реципрокной депрессии	Подъем в отдельных отведениях с реципрокным снижением в других
Депрессия интервала *P*—*R*	Часто	Почти никогда
Патологический зубец *Q*	Нет, если отсутствует инфаркт миокарда (в анамнезе)	Появляется при *Q*-инфаркте

Продолжение ↳

Окончание таблицы

ЭКГ-признак	Острый перикардит	Острая ишемия, инфаркт миокарда
Волна *T*	Отрицательная после возвращения точки J к исходной	Становится отрицательной вместе с депрессией сегмента *ST*
Аритмии	Нет при отсутствии патологии сердца	Часто
Нарушения проводимости	То же	То же

1.40. Классификация миокардитов

(Палеев Н.Р. и др., 1982)

Патогенетический вариант	Этиологическая характеристика
Инфекционный и инфекционно-токсический	Вирусные (грипп, вирусы Коксаки, ECHO, полиомиелит и др.). Инфекционные (дифтерия, скарлатина, туберкулез, брюшной тиф и др.). Спирохетозные (сифилис, лептоспироз, возвратный тиф). Риккетсиозные (сыпной тиф, Ку-лихорадка). Паразитарные (токсоплазмоз, болезнь Чагаса, трихенеллез). Грибковые (актиномикоз, кандидоз, кокцидиомикоз, аспергиллез и др.)
Аллергический (иммунологический)	Инфекционно-аллергический. Идиопатический. Лекарственный. Сывороточный. Нутритивный. При системных заболеваниях соединительной ткани. При бронхиальной астме. При синдроме Лайелла. При синдроме Гудпасчера. Ожоговый. Трансплантационный
Токсико-аллергический	Тиреотоксический. Уремический. Алкогольный

1.41. Этиотропное лечение миокардитов

(Бэнд Дж., 1994; с сокращениями, адаптировано)

Этиология	Лечение
Вирус гриппа типа А	Римантадин по 100 мг внутрь 2 р/сут в течение недели, начиная с момента появления симптомов; начало лечения не позднее 48 ч от начала заболевания
Varicella zoster (ветряная оспа, опоясывающий лишай), вирус простого герпеса, вирус Эпштейна—Барр. Цитомегаловирус	Ацикловир, 5–10 мг/кг, в/в инфузия каждые 8 ч (при почечной недостаточности каждые 12–24 ч). Ганцикловир, 5 мг/кг, в/в инфузия каждые 12 ч
ВИЧ	Зидовудин по 200 мг 3 р/сут (может сам по себе вызывать миокардит)
Mycoplasma pneumonia	Эритромицин, 0,5–1,0 г, в/в инфузия каждые 6 ч
Хламидии, риккетсии	Доксициклин, 100 мг, в/в инфузия каждые 12 ч

Этиология	Лечение
Прочие бактерии. Непосредственное внедрение возбудителя (*S. aureus*). Действие токсинов. (*Cryptococcus neoformans*)	До определения чувствительности к антибиотикам — ванкомицин Антибиотикотерапия + экстренное введение анатоксина
Грибы. *Cryptococcus neoformans*	Амфотерицин В, в/в инфузия 0,3 мг/кг/сут (макс. доза до 1 мг/сут) + фторцитозин 100–150 мг/кг/сут внутрь в 4 приема
Toxoplasma gondii (чаще наблюдается при иммунодефицитных состояниях, особенно у ВИЧ-инфицированных)	Пириметамин, начальная доза 100 мг/сут внутрь, затем 25–50 мг/сут + сульфадиазин 1–2 г внутрь 3 р/сут, 4–6 нед. Фолиевая кислота 10 мг/сут (для профилактики угнетения костномозгового кроветворения)
Коллагенозы. Системная красная волчанка, ревматоидный артрит	Нестероидные противовоспалительные средства; в тяжелых случаях — кортикостероиды, при их неэффективности — иммунодепрессанты
Тиреотоксикоз	Антитиреоидные препараты или хирургическое лечение
Аллергические реакции на лекарственные средства, укусы насекомых и др.	Устранение аллергена, антигистаминные препараты
Другие причины: – болезнь Кавасаки; – лучевой миокардит; – отторжение трансплантата	Салицилаты и в/в введение иммуноглобулина. В тяжелых случаях — кортикостероиды. Кортикостероиды в высоких дозах в/в (пульс-терапия) или внутрь; при их неэффективности и в тяжелых случаях — антитимоцитарный глобулин (лимфоцитарный иммуноглобулин) и/или моноклональные антитела муромонаб-CD3

1.42. Дифференциально-диагностические критерии первичного ревмокардита, инфекционно-аллергического миокардита и функциональной кардиопатии

(Насонова В.А., Бронзов И.А., 1982; с сокращениями, адаптировано)

Симптомы	ПР	ИАМ	ФК
Связь заболевания с предшествовавшей носоглоточной инфекцией, обострениями тонзиллита	+	+	–
Связь заболевания со стрессорными воздействиями	–	–	+
Начало заболевания преимущественно в юношеском возрасте	+	–	–
Наличие артрита, выраженных артралгий	+	–	–
Активные жалобы кардиального характера, эмоционально окрашенные	–	+	+
Астеноневротический тип жалоб (ощущение «замирания», «остановки» сердца, «нехватки воздуха», неудовлетворенность вдохом и др.)	–	–	+
Астенизация, вегетативная дистония, нарушения терморегуляции	–	±	+
Наличие вегетативно-сосудистых кризов	–	–	+
Наличие симптомов вальвулита (ЭхоКГ)	+	–	–
Перикардит	+	±	–
Динамика ЭКГ	+	+	–

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Симптомы	ПР	ИАМ	ФК
Значительно увеличенная СОЭ, лейкоцитоз	+	–	–
Высокие титры стрептококковых антител	+	–	–
Соответствие между выраженностью клинических и лабораторных симптомов кардита	+	–	–
Положительный эффект противовоспалительной терапии	+	+	–
Положительный эффект седативной, симпатолитической терапии	–	–	+

Примечание. ПР — первичный ревмокардит; ИАМ — инфекционно-аллергический миокардит; ФК — функциональная кардиопатия; (+) — характерный для данного заболевания симптом; (±) — редко встречающийся симптом; (–) — не характерный или постоянно отсутствующий симптом.

1.43. Клиническая и инструментальная диагностика гипертрофической кардиомиопатии

(Поздняков Ю.М., Красницкий В.Б., 2007)

Методы исследования	Основные признаки
Клинические признаки	Болевой синдром. Синкопальные состояния, нарушения ритма. Грубый систолический шум изгнания на верхушке и в IV межреберье у края грудины. IV тон сердца
ЭКГ-исследование	Гипертрофия миокарда левого желудочка. Патологические зубцы *Q* в отведении II—III и $V_{5–6}$. Глубокие инвертированные зубцы *T* в левых грудных отведениях. Желудочковые и суправентрикулярные экстрасистолы, пароксизмы желудочковой тахикардии
Рентгенологическое исследование	Увеличение размеров левого предсердия. Восходящая часть аорты, в отличие от клапанного стеноза устья аорты, не расширена
Звуковая симптоматика (аускультация и фонокардиография)	Систолический шум ромбовидной формы на верхушке и в IV межреберье. Расщепление II тона на аорте. IV патологический тон
Эхокардиография	Асимметричная гипертрофия и нарушение движения МЖП, уменьшение размера полости ЛЖ, признаки, характерные для обструкции выносящего тракта ЛЖ
Радионуклидные методы	Уменьшение полости левого желудочка и гипертрофия МЖП
Вентрикулоангиография	Сужение полости левого желудочка. Гипертрофия пораженного миокарда. Митральная регургитация с определением ее объема. Неизмененные коронарные артерии
Эндомиокардиальная биопсия	Проводится при необходимости дифференциальной диагностики ДКМП, ГКМП с воспалительными или специфическими поражениями миокарда, а также ИБС при недостаточной информативности всех ранее используемых (вышеприведенных) методов исследования

Примечание. МЖП — межжелудочковая перегородка; ЛЖ — левый желудочек; ДКМП — дилатационная кардиомиопатия; ГКМП — гипертрофическая кардиомиопатия; ИБС — ишемическая болезнь сердца.

Осложнения при гипертрофической кардиомиопатии:

- внезапная коронарная смерть;
- синкопальные состояния;
- стенокардия;
- инфаркт миокарда;
- нарушения ритма сердца;
- левожелудочковая сердечная недостаточность.

1.44. Клинические признаки и основные критерии диагностики дилатационной кардиомиопатии

(Поздняков Ю.М., Красницкий В.Б., 2007)

Методы исследования	Основные признаки
Жалобы больных	Одышка, сердцебиение, приступы удушья, боли в области сердца (кардиалгия), отеки нижних конечностей
Клинические признаки	Застойная недостаточность кровообращения. Тяжелые нарушения ритма и проводимости. Тромбоэмболический синдром. Кардиомегалия. Глухость сердечных тонов, III–IV патологические тоны, систолический шум митральной недостаточности
ЭКГ-исследование	Комбинированная гипертрофия обоих желудочков Внутрижелудочковые блокады. Нарушения ритма и проводимости. Изменения сегмента *ST—T*. Глубокие зубцы *Q* и *QS* могут быть следствием гипертрофии левого желудочка, внутрижелудочковых блокад, а также рубцовых изменений. Дифференциальную диагностику помогают провести эхокардиография и прекардиальное картирование
Рентгенологическое исследование	Значительное увеличение сердца за счет всех камер. Выраженное выбухание дуги левого желудочка. Отсутствие атеросклероза аорты
Звуковая симптоматика (аускультация и фонокардиография)	Снижение амплитуды I тона. Усиление легочного компонента II тона. Систолический шум над верхушкой сердца
Эхокардиография	Выраженная дилатация полостей сердца. Тотальная гипокинезия миокарда. Снижение фракции выброса левого желудочка. Относительная недостаточность клапанов и другие признаки
Радионуклидные методы и вентрикулография	Повышение конечного систолического и диастолического давления. Снижение сердечного выброса и фракции выброса. Диффузная (тотальная) гипокинезия стенок желудочков. Митральная регургитация (с определением ее объема). Интактные коронарные сосуды

1.45. Дифференциальная диагностика рестриктивной кардиомиопатии и констриктивного перикардита

(Поздняков Ю.М., Красницкий В.Б., 2007)

Признаки, характерные для рестриктивной кардиомиопатии	Признаки, характерные для констриктивного перикардита
Объективные признаки амилоидоза, гемохроматоза или других инфильтративных заболеваний	Наличие в анамнезе указаний на туберкулез, травму, предшествующий перикардит и системные заболевания, перенесенную операцию на сердце
Блокада левой ножки пучка Гиса, нарушения АВ-проведения	
Фибрилляция предсердий, изолированные нарушения реполяризации	
Отсутствие отложений кальция в перикарде при рентгенографии	
В затруднительных случаях проводят катетеризацию сердца с целью изучения внутрисердечной гемодинамики и эндомиокардиальной биопсии	

1.46. Дифференциально-диагностические признаки ИБС и дилатационной кардиомиопатии

(Палеев Н.Р., Гуревич М.А., Янковская М.О., 1988)

Клинико-инструментальные признаки	Ишемическая болезнь сердца	Дилатационная кардиомиопатия
Болевой синдром	Стенокардия с присущими ей особенностями	Кардиалгия
Возраст больного	Обычно старше 40 лет	Широкий возрастной диапазон
Расширение границ сердца	Чаще умеренное влево, реже вправо	Значительное влево и вправо
Данные ЭКГ	Изменения реполяризации, прямые признаки постинфарктных очаговорубцовых изменений	Выраженные признаки гипертрофии и перегрузки отделов сердца, нарушение ритма и проводимости, признаки очагового повреждения миокарда
Звуковая симптоматика (аускультация и фонокардиография)	Приглушенность I тона, шум относительной недостаточности митрального клапана	Приглушенность тонов, ритм галопа, III и IV тоны, шумы относительной недостаточности клапанов
Эхокардиографические данные	Умеренное расширение левых полостей сердца, умеренное снижение показателей сократимости миокарда, признаки очаговых поражений миокарда: гипо- или дискинезия миокарда, гиперкинезия интактных зон миокарда	Значительное расширение всех полостей сердца, значительное снижение показателей сократимости миокарда, митральный клапан формы рыбьего зева
Признаки, выявляемые при сцинтиграфии с таллием	Региональное снижение поглощения изотопа	Равномерное снижение поглощения изотопа
Данные коронарографии	Атеросклероз коронарных артерий (окклюзии венечных артерий)	Неизмененные коронарные артерии

Клинико-инструментальные признаки	Ишемическая болезнь сердца	Дилатационная кардиомиопатия
Данные вентрикулографии	Нормальный конечный систолический объем	Увеличение конечного систолического объема
Данные зондирования полостей сердца	Снижение показателей сократимости миокарда	Резкое снижение показателей сократимости миокарда, повышение конечного диастолического давления

1.47. Классификация нарушений сердечного ритма и проводимости

(Окороков А.Н., 2005)

I. Нарушение образования импульса

А. Нарушение автоматизма синусового узла (номотопные аритмии):

1. Синусовая тахикардия.
2. Синусовая брадикардия.
3. Синусовая аритмия.
4. Синдром слабости синусового узла.

Б. Эктопические (гетеротопные) ритмы, обусловленные преобладанием автоматизма эктопических центров:

1. Медленные выскальзывающие (замещающие) комплексы и ритмы:
   а) предсердные;
   б) из атриовентрикулярного соединения;
   в) желудочковые.
2. Ускоренные эктопические ритмы (непароксизмальные тахикардии):
   а) предсердные;
   б) из атриовентрикулярного соединения;
   в) желудочковые.

В. Эктопические (гетеротодные ритмы, преимущественно обусловленные механизмом *re-entry* — повторного входа волны возбуждения):

1. Экстрасистолия (предсердная, из атриовентрикулярного соединения, желудочковая).
2. Пароксизмальная тахикардия (предсердная, из атриовентрикулярного соединения, желудочковая).
3. Трепетание предсердий.
4. Мерцание (фибрилляция) предсердий.
5. Трепетание и фибрилляция желудочков.

II. Нарушение проводимости

1. Синоатриальная блокада.
2. Внутрипредсердная (межпредсердная) блокада.
3. Атриовентрикулярная блокада (I–III ст.).
4. Внутрижелудочковые блокады (блокады ножек пучка Гиса).
5. Асистолия желудочков.
6. Синдромы преждевременного возбуждения желудочков.

III. Комбинированные нарушения сердечного ритма

1. Парасистолия.
2. Эктопические ритмы с блокадой выхода.
3. Атриовентрикулярные диссоциации.

1.48. Желудочковые экстрасистолы

(Шулутко Б.И. и др., 2003)

Классификация желудочковых экстрасистол (по B. Lown, M. Wolf, M. Ryan, 1975):

1 — отсутствие желудочковых экстрасистол за 24 ч мониторирования;
2 — не больше 30 желудочковых экстрасистол за любой час мониторирования;
3 — больше 30 желудочковых экстрасистол за любой час мониторирования;
4 — полиморфные желудочковые экстрасистолы;
4А — мономорфные парные желудочковые экстрасистолы;
4Б — полиморфные парные желудочковые экстрасистолы;
5 — желудочковая тахикардия (более 3 подряд экстрасистол).

1.49. Алгоритм оказания неотложной помощи при различных нарушениях ритма

(Терещенко С.Н. и др., 2003)

1.49.1. Лечение дигиталисной интоксикации (эктопическая аритмия)

- Отмена сердечного гликозида.
- **Панангин** 20–30 мл в/в капельно в 2000 мл физиологического раствора,
  или
- **Поляризующая смесь:**
  - глюкоза 5% — 500 мл;
  - инсулин — 4 ЕД;
  - хлористый калий 10% — 15–20 мл в/в капельно в течение часа.
- При наличии тошноты или рвоты — **церукал** или **реглан** в/в струйно 10 мг.
- Через 1 ч — **лидокаин** 120 мг (6 мл 2% раствора) в/в струйно при наличии желудочковых экстрасистол.
- Через 6 ч — **дифенин** — 100–200 мг внутрь.

1.49.2. Лечение синусовой тахикардии с ЧСС > 100 уд./мин у больных с нормальными цифрами АД без симптомов недостаточности кровообращения

- **Пропранолол** — 1–3 мг (1–3 мл 0,1% раствора) в 10 мл физ. раствора в/в струйно в течение 10–15 мин,
  или
- **Верапамил** 5 мг (2 мл 2,5% раствора) в 10 мл физ. раствора в/в струйно за 5 мин, но не более 20 мг (8 мл) при непереносимости пропранолола.

При наличии симптомов хронической сердечной недостаточности препарат выбора — **дигоксин** 0,25 мг (1 мл) в 10 мл физ. раствора в/в струйно.

1.49.3. Лечение синусовой брадикардии

- При ЧСС > 50 уд./мин и стабильном состоянии больного ***лечение не требуется***.
- При ЧСС < 50 уд./мин со стенокардией, желудочковой экстрасистолией или артериальной гипотонией — **атропин** в/в струйно по 0,5 мг (0,5 мл 0,1% раствора) в 10 мл физиологического раствора — каждые 5 мин, но суммарная доза не должна превышать 2 мг (т.е. 2 мл 0,1% раствора).
- Через 20 мин — **изадрин** — по 1 таблетке (0,005) под язык 3–4 р/сут.
- При нарастании симптомов недостаточности кровообращения — ***установка временного электрокардиостимулятора***.

1.49.4. Лечение наджелудочковой тахикардии у больных с нормальными цифрами АД при наличии дополнительных путей проведения

(*Каждое последующее назначение предполагает неэффективность предыдущего.*)

- **Гилуритмал (аймолин)** 50 мл (2 мл 2,5% раствора) в 10 мл физиологического раствора в/в струйно в течение 7–10 мин,
  или
- **Новокаинамид 10%** — 10 мл в 10 мл физиологического раствора в/в струйно в течение 5–10 мин,
  или
- **Амиодарон** 300 мг (6 мл 5% раствора) в/в струйно в течение 5–10 мин.
- При неэффективности проводимой терапии — ***электрическая дефибрилляция***.
- При нарастании признаков левожелудочковой недостаточности — электроимпульсная терапия **(ЭИТ)**.

Верапамил и дигоксин противопоказаны.

1.49.5. Лечение наджелудочковой тахикардии у больных с признаками недостаточности кровообращения

(*Каждое последующее назначение предполагает неэффективность предыдущего.*)

- **Дигоксин** 0,25 мг (1 мл 0,025% раствора) в 10 мл физиологического раствора в/в струйно в течение 3–5 мин,
  или
- **Строфантин** 0,05% 0,5 мл в 10 мл физиологического раствора в/в струйно в течение 3–5 мин.
- Через 5 мин — **поляризующая смесь:**
  - глюкоза 5% — 500 мл;
  - инсулин — 4 ЕД;
  - хлористый калий 10% — 15 мл (1,5 г).
- Через 30 мин — **кордарон** — 150–300 мг (3–6 мл 5% раствора) в 10 мл физиологического раствора в/в струйно.

- При нарастании признаков недостаточности кровообращения в/в струйно **изокет** — 0,1% — 10 мл (10 мг) в 10 мл физиологического раствора медленно в течение 5 мин. Затем **изокет** 0,1% — 40–80 мл в 200 мл физиологического раствора в/в капельно (критерии адекватности скорости инфузии — снижение АД систолического на 10–15 мм рт. ст.).
- **Лазикс** — 60–80 мг в/в струйно.
- При неэффективности — **ЭИТ**.

1.49.6. Лечение пароксизмов желудочковой тахикардии

При полиморфной желудочковой тахикардии типа «пируэт» (*torsades de pointes*) на фоне приобретенного удлинения *Q—T* — в/в струйное введение 2 г сульфата магния с последующей инфузией со скоростью 3–20 мг/мин до тех пор, пока интервал *QT* не станет меньше 0,50 с (в/в 10 мл 20% сульфата магния + 20 мл 5% глюкозы за 1–2 мин, затем в/в капельно 100 мл 20% сульфата магния + 400 мл физиологического раствора 10–40 капель в минуту, пока *QT* не станет меньше 0,50 с).

Если больной находится без сознания или в состоянии шока, то прекордиальный удар и электрическая дефибрилляция должны быть сделаны незамедлительно!

Врач распознал желудочковую тахикардию.

- **Лидокаин** 80 мг (4 мл 2% раствора в 1 мл = 20 мг) в 20 мл физиологического раствора внутривенно струйно за 3–5 мин.
- При снижении АД, нарастании левожелудочковой недостаточности — ***электрическая дефибрилляция***.
- Через 10 мин — **лидокаин** 120 мг (6 мл 2% раствора) в 50 мл физиологического раствора со скоростью 17 капель в минуту (2 мг/мин) в/в.
- Через 20 мин — **амидарон (кордарон)** 300–450 мг (5 мг/кг) (в 1 ампуле 3 мл — 150 мг — 6–9 мл) в/в медленно в течение не менее 3 мин, затем в/в капельно 300–450 мг в 250 мл 5% раствора глюкозы.
- Через 75 мин — ***электрическая дефибрилляция***.
- При нарастании признаков левожелудочковой недостаточности — ***электрическая дефибрилляция***.
- При восстановлении синусового ритма проводится та же медикаментозная профилактика аритмий, как при желудочковой экстрасистолии.

1.49.7. Лечение наджелудочковой тахикардии у больных с нормальными цифрами АД без признаков дополнительных путей проведения

(*Каждое последующее назначение предполагает неэффективность предыдущего.*)

- Рефлекторное купирование:
  - проба Вальсальвы;
  - рефлекс ныряния (погружение лица в холодную воду).

Эффективность — 50%.

- **Верапамил** 5–10 мг (2–4 мл 2,5% раствора внутривенно струйно),
  или

АТФ (аденозинтрифосфат) — внутривенно струйно без разведения 1–2 мл 1% раствора (10–20 мг).

Эффективность — 90%.

- *Препаратами второй очереди являются:*

1. Кордарон 300 мг (6 мл 5%) в/в струйно, после чего в/в капельно 300 мг в 250 мл 5% глюкозы в течение 1–2 ч.
2. Гилуритмал (аймалин) в/в 2–3 мл 2,5% раствора (50–75 мг) в 20 мл физиологического раствора.
3. Ритмилен (дизопирамид) 15 мл 1% раствора в/в струйно.

Эффективность — 80%.

- *Препаратами третьей очереди являются:*

1. Обзидан 5 мл 0,1% раствора (5 мг) в 10 мл физиологического раствора в/в струйно.
2. Дигоксин 2 мл 0,025% раствора (0,5 мг) в 20 мл физиологического раствора в/в медленно. Повторять можно через 2–3 ч по 1 мл (до 2 мг — 8 мл).
3. Новокаинамид — 10% 10 мл в 10 мл физиологического раствора в/в струйно, очень медленно под контролем АД.

Эффективность — 50%.

- Если есть возможность, то через 2 ч от начала терапии показана уряжающая сверхчастая электрокардиостимуляция (чреспищеводная или трансвенозная).
- При неэффективности проводимой терапии — ***электрическая дефибрилляция***.
- При нарастании признаков левожелудочковой недостаточности — ***электрическая дефибрилляция***.

1.49.8. Лечение пароксизма трепетания предсердий с ЧСС > 100 уд./мин

(*Каждое последующее назначение предполагает неэффективность предыдущего.*)

Предпочтительный метод лечения — **кардиоверсия.**

- **Верапамил** 5 мг (2 мл 2,5% раствора) в 10 мл физиологического раствора в/в струйно,

  или
- **Амиодарон** 300 мг (6 мл 5% раствора) внутривенно струйно в течение 1–3 мин,

  или
- **Пропранолол** 1–3 мг (1–3 мл 0,1% раствора) в 10 мл физиологического раствора в/в струйно в течение 10–15 мин.
- Через 30 мин — **верапамил** 5 мг (2 мл 2,5%) в 10 мл физиологического раствора в/в струйно,

  или
- **Пропранолол** 1–3 мг (1–3 мл 0,1% раствора) в 10 мл физиологического раствора в/в струйно в течение 10–15 мин.
- Через 60 мин — **дигоксин** 1 мл — 0,25 мг в 10 мл физиологического раствора в течение 3–5 мин.

- Через 2 ч — **уряжающая сверхчастая электрокардиостимуляция**.
- При неэффективности проводимой терапии — **электрическая дефибрилляция**.

При наличии сердечной недостаточности терапия начинается с **дигоксина** — 0,25 мг — 1 мл в 10 мл физиологического раствора в/в струйно в течение 3–5 мин или **строфантина** — 0,05% — 0,5 мл в 10 мл физ. раствора.

Параллельно **лазикс** 60–80 мг в/в струйно (6–8 мл) и в/в капельно **изокет** 0,1% 20–40 мл в 200 мл физ. раствора в/в капельно. Начальная скорость инфузии — 15–20 мкг/мин (5–7 капель в минуту).

- При нарастании признаков недостаточности кровообращения — ***электрическая дефибрилляция***.

1.49.9. Лечение пароксизма мерцательной тахиаритмии с ЧСС > 100 уд./мин при нормальном АД

(*Каждое последующее назначение предполагает неэффективность предыдущего.*)

При нестабильном состоянии — **экстренная кардиоверсия**, при отсутствии противопоказаний.

При наличии симптомов хронической недостаточности кровообращения начинать терапию с **дигоксина** — 0,25 мг — 1 мл в 10 мл физ. раствора в/в струйно в течение 3–5 мин.

- **Амиодарон** 300 мг (6 мл 5% раствора) в/в струйно в течение 3–5 мин,
  или
- **Новокаинамид (прокаинамид)** 10% — 10 мл в 10 мл физ. раствора в/в струйно за 10 мин,
  или
- **Пропранолол** 3–5 мг (3–5 мл 0,1% раствора) в/в струйно в течение 3–5 мин,
  или
- **Верапамил** 5–10 мг (2–4 мл 2,5% раствора) в/в струйно в 10 мл физ. раствора в течение 15–20 с.
- Через 60 мин — **дигоксин** 0,25 мг (1 мл 0,025%) в/в струйно в 10 мл физ. раствора в течение 5 мин.
- Через 6 ч — **новокаинамид** 10% 10 мл в 10 мл физ. раствора в/в струйно за 10 мин,
  или
- **Верапамил** 5–10 мг (2–4 мл 2,5%) в/в струйно в 10 мл физ. раствора в течение 3–5 мин,
  или
- **Амиодарон** 300 мг (6 мл 5% раствора) в/в струйно в течение 3–5 мин.
- Через 12 ч — дигоксин 0,25 мг (1 мл) в/в струйно в 10 мл физ. раствора в течение 5 мин.
- Через 24 ч — ***электрическая кардиоверсия***.
- При восстановлении синусового ритма проводится медикаментозная профилактика:
  1) **амиодарон** 600 мг/сут,
  или

2) **бисопролол** 160–320 мг/сут,
или
3) **пропранолол (обзидан)** 10–20 мг 4 р/сут,
или
4) **хинидин** внутрь 200 мг/сут.

Восстановление синусового ритма проводится не позднее 48 ч от начала пароксизма мерцательной аритмии (на фоне терапии гепарином). Если продолжительность пароксизма больше, то в течение 3 нед. перед восстановлением ритма необходимо назначение варфарина.

1.49.10. Показания к временной электрокардиостимуляции

1. Полная поперечная блокада с медленным желудочковым ритмом и расширением комплекса *QRS* и синдромом Морганьи—Эдамса—Стокса.
2. Атриовентрикулярная блокада II степени типа Мобитц II при переднем инфаркте миокарда.
3. Атриовентрикулярная блокада II–III степени с частыми приступами Морганьи—Эдамса—Стокса.
4. Острый инфаркт миокарда с атриовентрикулярной блокадой II–III степени и нестабильной гемодинамикой.

1.50. Диагностика и лечение фибрилляции предсердий. Российские рекомендации

(Комитет экспертов Всероссийского научного общества кардиологов, 2005)

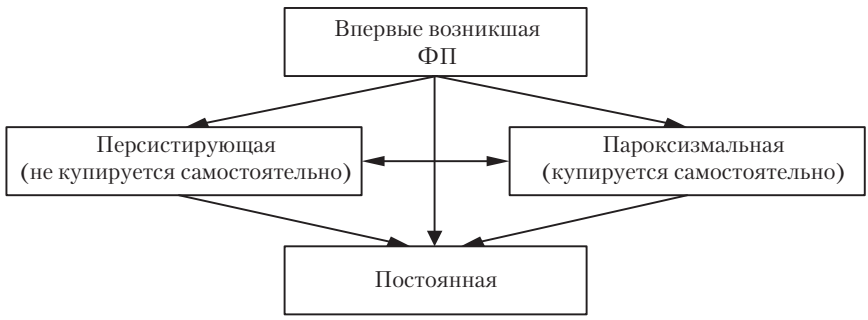
1.50.1. Сокращения, используемые в рекомендациях

ААТ — антиагрегантная терапия
АВ — атриовентрикулярное(-ый)
АК — антагонисты кальция
АКТ — антикоагулянтная терапия
АЧТВ — активированное частичное тромбиновое время
ВПВ — верхняя полая вена
ВС — внезапная смерть
ГИ — геморрагический инсульт
ГКМП — гипертрофическая кардиомиопатия
ГЛЖ — гипертрофия левого желудочка
ЖТ — желудочковая тахикардия
иАПФ — ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента
ИВР — искусственный водитель ритма
ИИ — ишемический инсульт
ЛВ — легочные вены
ЛЖ — левый желудочек
ЛП — левое предсердие
МНО — Международное нормализированное отношение (контроль тромбофилий)

НЖТ — наджелудочковая тахикардия
НМК — нарушение мозгового кровообращения
НПВ — нижняя полая вена
ОИМ — острый инфаркт миокарда
п/к — подкожно
ПП — правое предсердие
РКМП — рестриктивная кардиомиопатия
СД — сахарный диабет
СН — сердечная недостаточность
ТИА — транзиторная ишемическая атака
ТП — тахикардия предсердий
ТЭЛА — тромбоэмболия легочной артерии
УЛП — ушко левого предсердия
ФВ — фракция выброса
ФЖ — фибрилляция желудочков
ФК — фармакологическая кардиоверсия
ФН — физическая нагрузка
ФП — фибрилляция предсердий
ФР — фактор риска
ХОБЛ — хроническая обструктивная болезнь легких
ХСН — хроническая сердечная недостаточность
ЦВБ — цереброваскулярная болезнь
ЧЖС — частота желудочковых сокращений
ЧПЭ — чреспищеводная эхокардиография
ЭК — электрическая кардиоверсия
ЭКГ — электрокардиография
ЭФИ — электрофизиологическое исследование
ЭхоКГ — эхокардиография
WPW-синдром — синдром Вольффа—Паркинсона—Уайта

1.50.2. Классификация фибрилляции предсердий (ФП)

Пароксизмальная форма — приступ длится < 7 дней (включительно), в большинстве случаев < 24 ч. Персистирующая форма длится > 7 дней. Постоянная форма — кардиоверсия неэффективна или не проводилась. Пароксизмальная и персистирующая формы могут быть рецидивирующими.



1.50.3. Минимальное и дополнительное клинические обследования больных с ФП

Минимальное обследование

История болезни и данные объективного осмотра для определения:

- наличия и природы симптомов, связанных с ФП;
- клинической формы ФП: впервые выявленная, пароксизмальная, персистирующая или постоянная;
- начала первого приступа, сопровождавшегося симптоматикой, или даты обнаружения ФП;
- частоты, длительности, провоцирующих факторов и способов купирования ФП;
- эффективности любых лекарственных препаратов, назначенных ранее;
- наличия любого органического заболевания сердца или других обратимых состояний (например, гипертиреоза или употребления алкоголя).

ЭКГ для выявления:

- ритма (подтверждение ФП);
- оценки ЧЖС;
- ГЛЖ;
- длительности зубца *P* и морфологии волн фибрилляции;
- предвозбуждения;
- блокады ветвей пучка Гиса;
- ИМ в прошлом;
- других аритмий;
- длины интервалов *RR*, *QRS* и *QT* в динамике для оценки действия антиаритмических препаратов.

Рентгенография грудной клетки для оценки:

- состояния легочной паренхимы и легочного сосудистого русла.

ЭхоКГ для определения:

- заболеваний клапанов сердца;
- размеров ЛП и ПП;
- пикового давления в ПЖ (легочная гипертензия);
- ГЛЖ;
- тромба в ЛП (низкая чувствительность);
- заболевания перикарда.

Исследование функции щитовидной железы:

- при пароксизмах ФП, при трудности контроля ЧЖС или при неожиданном рецидиве ФП после кардиоверсии.

Дополнительные методы исследования. Может возникнуть необходимость в одном или нескольких тестах.

Тест толерантности к ФН:

- при сомнительной адекватности контроля ЧЖС (постоянная ФП);
- для индуцирования ФП, связанной с ФН;
- для исключения наличия ишемии миокарда перед началом лечения препаратами группы 1С.

Холтеровское мониторирование:
- при сомнении в определении формы ФП;
- для оценки контроля ритма.

Чреспищеводная эхокардиография:
- для выявления тромба в ЛП (УЛП);
- при решении вопроса о возможной кардиоверсии.

Электрофизиологическое исследование:
- для прояснения механизма развития тахикардии с широкими комплексами *QRS*;
- для диагностики аритмии, предрасполагающей к ФП, например, ТП или пароксизмальной НЖТ;
- для поиска участков аблации или блокады АВ-проведения.

1.50.4. Рекомендации по ФК при ФП длительностью ⩽ 7 дней

Препарат	Способ назначения	Класс рекомендаций	Уровень доказанности
Препараты с доказанной эффективностью			
Дофетилид	*per os*	I	A
Флекаинид	*per os* или в/в	I	A
Ибутилид	в/в	I	A
Пропафенон	*per os* или в/в	I	A
Амиодарон	*per os* или в/в	IIa	A
Хинидин	*per os*	IIb	B
Менее эффективные или менее изученные			
Прокаинамид	в/в	IIb	C
Дигоксин	*per os* или в/в	III	A
Соталол	*per os* или в/в	III	A

1.50.5. Рекомендации по ФК при ФП длительностью > 7 дней

Препарат	Способ назначения	Класс рекомендаций	Уровень доказанности
Препараты с доказанной эффективностью			
Дофетилид	*per os*	I	A
Амиодарон	*per os* или в/в	IIa	A
Ибутилид	в/в	IIa	A
Флекаинид	*per os*	IIb	B
Пропафенон	*per os* или в/в	IIb	B
Хинидин	*per os*	IIb	B
Менее эффективные или менее изученные			
Прокаинамид	в/в	IIb	C
Соталол	*per os* или в/в	III	A
Дигоксин	*per os* или в/в	III	C

1.50.6. Рекомендованные дозы препаратов, применяемых для ФК при ФП

Препарат	Способ назначения	Дозировка*		Возможные побочные эффекты
Амиодарон	*per os*	В стационаре: 1,2–1,8 г/сут в несколько приемов до общей дозы 10 г, затем поддерживающая доза 200–400 мг/сут или 30 мг/кг массы тела однократно в сутки		Гипотензия, брадикардия, удлинение *QT*, тахикардия типа пируэт (редко), диспепсические явления, запор, флебит при в/в введении
		Амбулаторно: 600–800 мг/сут в несколько приемов до общей дозы 10 г, затем поддерживающая доза 200–400 мг/сут		
	в/в	5–7 мг/кг массы тела в течение 30–60 мин		
	per os	затем 1,2–1,8 г/сут, медленно в/в или в несколько приемов *per os* до 10 г, затем поддерживающая доза 200–400 мг/сут		
Дофетилид	*per os*	Клиренс креатинина (мл/мин) > 60 40–60 20–40 < 20	Доза, мкг (2 р/сут) 500 250 125 противопоказан	Удлинение *QT*, тахикардия типа пируэт; требуется коррекция дозы в зависимости от функции почек, массы тела и возраста
Флекаинид	*per os*	200–300 мг**		Гипотензия, ТП с быстрым проведением
	в/в	1,5–3,0 мг/кг массы тела в течение 10–20 мин**		
Ибутилид	в/в	1 мг в течение 10 мин; при необходимости повторить введение 1 мг		Удлинение *QT*, тахикардия типа пируэт
Пропафенон	*per os*	450–600 мг		Гипотензия, ТП с быстрым проведением
	в/в	1,5–2,0 мг/кг массы тела в течение 10–20 мин**		
Хинидинин сульфат***	*per os*	0,75–1,5 г в несколько приемов в течение 6–12 ч, обычно в сочетании с препаратом, снижающим ЧЖС		Удлинение *QT*, тахикардия типа пируэт, диспепсические явления, гипотензия

* Дозировки, приведенные в таблице, могут отличаться от рекомендованных производителями.

** Существует недостаточно данных для того, чтобы рекомендовать какой-либо режим введения нагрузочной дозы препарата у пациентов с ИБС или нарушением функции ЛЖ, поэтому эти препараты у таких пациентов следует использовать с осторожностью или вообще не использовать.

*** Использование нагрузочной дозы хинидина для восстановления синусового ритма рекомендуется не всеми, существуют более безопасные методы с применением препаратов, перечисленных в этой таблице; хинидин следует применять с осторожностью.

1.50.7. Факторы, предрасполагающие к развитию лекарственных желудочковых аритмий

Препараты групп IA и II	Препараты группы IC
Удлинение корригированного интервала *QT* (> 460 мс)	Уширение *QRS* (> 120 мс)
Синдром длинного *QT*	Сопутствующая ЖТ
Органические заболевания сердца, ГЛЖ	Органическое заболевание сердца

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Препараты групп IA и II	Препараты группы IC
Снижение функции ЛЖ*	Снижение функции ЛЖ*
Гипокалиемия или гипомагниемия*	
Женский пол	
Нарушение функции почек*	
Брадикардия:* — (лекарственное) нарушение функции синусового узла или АВ-блокада; — (лекарственное) восстановление синусового ритма; — экстрасистолы, вызывающие чередование коротких и длинных *RR*	Ускорение частоты ответа желудочков:* — при ФН; — при быстром АВ-проведении
Быстрое повышение дозы	Быстрое повышение дозы
Высокая доза (соталол, дофетилид), накопление препарата	Высокая доза, накопление препарата*
Добавление препаратов:* — диуретиков; — других антиаритмиков, удлиняющих *QT*	Добавление препаратов:* — отрицательные инотропные препараты
Наличие проаритмии в анамнезе	
После начала приема препарата	
Чрезмерное удлинение *QT*	Чрезмерное (> 150%) удлинение *QRS*

* Некоторые из этих состояний могут развиться уже после начала антиаритмической терапии.

1.50.8. Внутривенные препараты для контроля частоты желудочковых сокращений (ЧЖС) у больных с ФП

Препарат	Насыщающая доза	Начало действия	Поддерживающая доза	Основные побочные эффекты	Класс рекомендаций
Дилтиазем	0,25 мг/кг в/в в течение 2 мин	2–7 мин	Инфузия 5–15 мг/ч	Гипотензия, блокада сердца, СН	I*
Эсмолол	0,5 мг/кг в/в в течение 1 мин	5 мин	0,05–0,2 мг/кг в минуту	Гипотензия, блокада сердца, брадикардия, обострение астмы, СН	I
Метопролол	2,5–5 мг в/в болюсно в течение 2 мин; до 3 раз	5 мин	Нет	Гипотензия, блокада сердца, брадикардия, обострение астмы, СН	I*
Пропранолол	0,15 мг/кг в/в	5 мин	Нет	Гипотензия, блокада сердца, брадикардия, обострение астмы, СН	I*
Верапамил	0,075–0,15 мг/кг в/в в течение 2 мин	3–5 мин	Нет	Гипотензия, блокада сердца, СН	I*
Дигоксин	0,25 мг в/в каждые 2 ч, до 1,5 мг	2 ч	0,125–0,25 мг/сут	Побочные явления сердечных гликозидов, блокада сердца, брадикардия	IIb**

* Класс I при застойной СН.

** Класс IIb при застойной СН.

В таблицу включены лишь наиболее типичные β-адреноблокаторы, однако можно использовать и другие в соответствующих дозах.

1.50.9. Препараты для приема per os для контроля ЧЖС у больных с ФП

Препарат	Насыщающая доза	Начало действия	Обычная поддерживающая доза*	Основные побочные эффекты	Класс рекомендаций
Дигоксин	0,25 мг *per os* каждые 2 ч, до 1,5 мг	2 ч	0,125–0,375 мг/сут	Побочные явления сердечных гликозидов, синдром Фредерика, брадикардия	I
Дилтиазем	Нет	2–4 ч	120–360 мг/сут в несколько приемов; есть форма с медленным высвобождением	Гипотензия, синдром Фредерика, СН	I
Метопролол	Нет	4–6 ч	25–100 мг 2 р/сут	Гипотензия, брадикардия, синдром Фредерика, обострение астмы, СН	I
Пропранолол	Нет	60–90 мин	80–240 мг/сут в несколько приемов	Гипотензия, синдром Фредерика, брадикардия, обострение астмы, СН	I
Верапамил	Нет	1–2 ч	120–360 мг/сут в несколько приемов; есть форма с медленным высвобождением	Гипотензия, СН, синдром Фредерика, взаимодействие с дигоксином	I
Амиодарон	800 мг/сут в течение 1-й нед. 600 мг/сут в течение 2-й нед. 400 мг/сут в течение 4–6-й нед.	1–3 нед.	200 мг/сут	Легочный фиброз, обесцвечивание кожи, гипотиреоз, отложение в роговице, нейропатия зрительного нерва, взаимодействие с варфарином, аритмогенное действие	IIb

* У некоторых пациентов может быть выше.

В таблицу включены лишь наиболее типичные β-адреноблокаторы, однако можно использовать и другие в соответствующих дозах.

1.50.10. Подход к антикоагулянтной и антиагрегатной терапии (АКТ и ААТ) у больных с ФП на основании оценки риска*

Характеристика пациента	АКТ или ААТ	Класс рекомендаций
Возраст < 60 лет, без органических заболеваний сердца (изолированная ФП)	Аспирин (325 мг/сут) или без терапии	I
Возраст < 60 лет, наличие заболеваний сердца, но без ФР**	Аспирин (325 мг/сут)	I
Возраст ≥ 60 лет, без ФР**	Аспирин (325 мг/сут)	I

Продолжение ↳

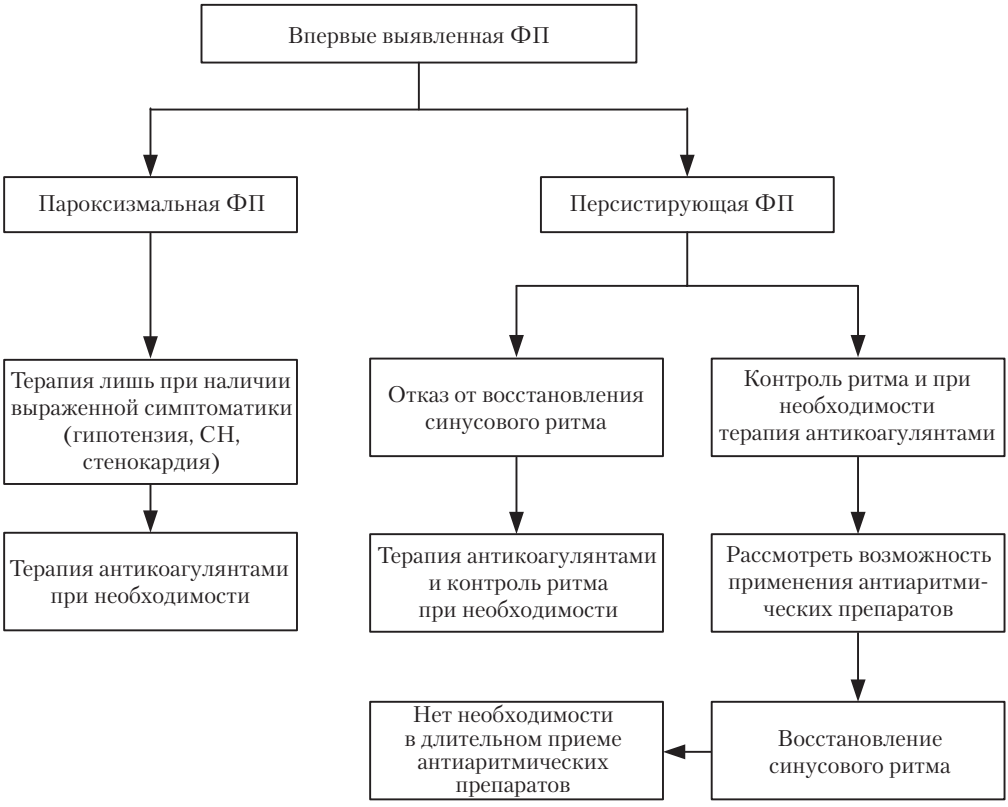
Окончание таблицы

Характеристика пациента	АКТ или ААТ	Класс рекомендаций
Возраст ≥ 60 лет с СД или ИБС	Пероральные антикоагулянты (МНО 2,0–3,0). По выбору — аспирин (81–162 мг/сут)	I IIb
Возраст ≥ 75 лет, особенно женщины с СН	Пероральные антикоагулянты (МНО ≈ 2,0)	I
ФР ЛЖ ≤ 0,35, тиреотоксикоз или АГ	Пероральные антикоагулянты (МНО 2,0–3,0)	I
Ревматический порок сердца (митральный стеноз)	Пероральные антикоагулянты (МНО 2,5–3,5 или выше)	I
Протезированные клапаны	Пероральные антикоагулянты (МНО 2,0–3,0)	I
Тромбоэмболия в анамнезе	Пероральные антикоагулянты (МНО 2,5–3,5 или выше)	I
Наличие тромба предсердия на ЧПЭ	Пероральные антикоагулянты (МНО 2,5–3,5 или выше)	I

* *Pearce L.A. et al.* Amer. J. Med. — 2000; 109: 45–51.

** Факторы риска тромбоэмболий: СН, ФВ ЛЖ < 0,35 и АГ в анамнезе.

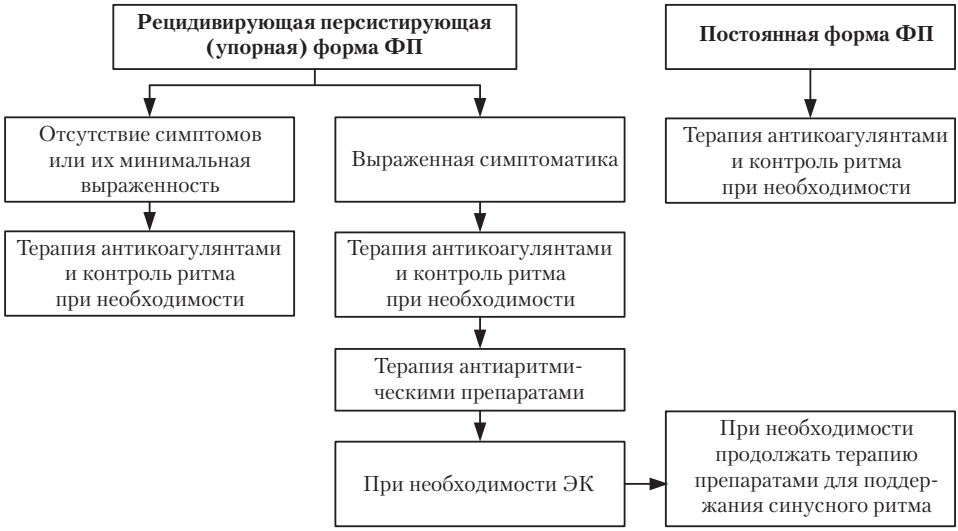
1.50.11. Лечение больных с впервые выявленной ФП



1.50.12. Терапия антиаритмическими препаратами для поддержания синусового ритма у больных с рецидивирующей пароксизмальной или персистирующей формой ФП

Примечание. Для ФП адренергического характера начальными препаратами выбора являются β-адреноблокаторы или соталол. При неудаче фармакотерапии следует рассмотреть возможность применения нефармакологических методов лечения для поддержания синусового ритма.

1.50.13. Лечение пациентов с рецидивирующей персистирующей (упорной) или постоянной формой ФП



Примечание. Терапию антиаритмическими препаратами следует начинать до восстановления синусового ритма с целью снижения вероятности раннего рецидива ФП.

1.51. Классификация антиаритмических препаратов

(Vaughan Williams E., 1984, с дополнениями)

Класс	Препараты
I	Блокаторы быстрых натриевых каналов (мембранстабилизирующие средства)
IA	Хинидин сульфат, кинилентин, хинидин дурулес, хинипэк, хинаглют, дюратабс, кардиохин, новокаинамид, дизопирамид (ритмилен, норпейс), гилуритмал (аймалин, тахмалин), неогилуритмал, пульс-норма
IB	Лидокаин (ксилокаин, ксикаин), пиромекаин, тонокард, токаинид, тримекаин, мексилетин (мекситил, мексикард), дифенин, априндин, аллапинин (условно)
IC	Пропафенон (ритмонорм, пропанорм), этацизин, этмозин, флекаинид
II	β-адреноблокаторы: пропранолол (анаприлин, обзидан, индерал), надолол (коргард), тразикор (окспренолол), вискен (пиндолол), метопролол (спесикор, эгилок), атенолол (тенормин, атенобене), бисопролол (конкор), карведилол (дилатренд), корданум (талинолол), нибелет
III	*Блокаторы калиевых каналов* Амиодарон (кордарон, седакорон), соталол (сотагексал, соталекс), нибентан
IV	*Блокаторы медленных кальциевых каналов* Верапамил (изоптин, финоптин), дилтиазем (кардил), бепридил

Среди антиаритмических средств, входящих в эту классификацию, есть препараты смешанного действия. Это пропафенон (ритмонорм), который сочетает в себе свойства антиаритмических средств IC и II классов, и соталол, который сочетает свойства II и III классов.

Кроме препаратов, вошедших в классификацию, есть еще другие лекарственные средства, обладающие антиаритмическими свойствами:

1) холинолитики (атропин, препараты красавки) — используют для увеличения ЧСС при брадикардиях;
2) сердечные гликозиды (дигоксин, строфантин) — традиционные средства урежения сердечного ритма;
3) аденозинтрифосфат (АТФ) — препарат для купирования реципрокных тахиаритмий;
4) электролиты (растворы калия, магния, пероральные препараты калия и магния) — способствуют нормализации ритма сердца;
5) дигидропиридиновые кальциевые блокаторы (нифедипин, амлодипин (норваск, калчек, стамло), фелодипин) — успешно применяются для лечения брадизависимых аритмий, поскольку приводят к умеренному увеличению ЧСС;
6) ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента — доказан положительный эффект при желудочковых нарушениях ритма.

1.52. Лечение желудочковых экстрасистол

(Окороков А.Н., 2000)

Принципы:

1. Установить этиологию экстрасистолии.
2. Определить показания к антиаритмической терапии с учетом ЭКГ-мониторирования, если:

- количество экстрасистол *меньше 100* в сутки, антиаритмическая терапия не проводится;
- количество экстрасистол от *100 до 700* в сутки (< 6 в минуту), назначаются седативные средства, диета, богатая солями калия, макробиотический режим;
- количество экстрасистол от *700 до 8600* в сутки (> 6 в минуту; > 360 в час), проводится антиаритмическая терапия;
- количество экстрасистол *больше 8600* в сутки, проводится активная антиаритмическая терапия.

3. Если нет противопоказаний к физической нагрузке, то больному предлагают сделать 10–20 приседаний. Если после физической нагрузки количество экстрасистол уменьшается, то больному назначают холинолитики (**атропин, метацин, платифиллин, белладонна**) и лечебную физкультуру.
4. Лечение необходимо начинать с небольшой дозы и постепенно (через 3–4 дня) повышать до среднетерапевтической.
5. Если количество экстрасистол уменьшается до 30 в час, дозу антиаритмических средств можно уменьшать на $^1/_5$ часть каждые 2–3 дня до минимальной поддерживающей.
6. Если ритм стойко нормализуется, антиаритмические средства отменяют.
7. При экстрасистолии IV и V классов по Lown антиаритмические средства назначают годами с целью профилактики внезапной смерти **(кордарон, соталол)**.
8. Для повышения эффективности антиаритмической терапии назначается диета, богатая солями калия и соли калия внутрь.
9. Необходимо использовать критерии эффективности проводимой антиаритмической терапии:
   - результат применения каждого препарата необходимо оценивать не раньше чем на 4–5-й день приема, а для кордарона — не раньше чем через 2 нед.;
   - метод контроля — холтеровское мониторирование;
   - эффект считается положительным, если полностью исчезают желудочковые экстрасистолы IVБ и V градаций, на 90% исчезают желудочковые экстрасистолы IVA градации и на 50% уменьшается общее количество экстрасистол.
10. Если антиаритмическая терапия неэффективна, то применяется немедикаментозное лечение:
    - имплантация кардиовертера-дефибриллятора,
      или
    - интервенционные методы (радиочастотная катетерная аблация очагов *re-entry* или АВ-соединения с последующей имплантацией ЭКС.

1.52.1. Алгоритм лечения

(*Каждое последующее назначение предполагает неэффективность предыдущего.*)

- **Лидокаин** 80 мг (4 мл 2% раствора) в 20 мл физ. раствора в/в струйно за 3–5 мин.
- Параллельно проводится инфузия поляризующей смесью:

  - **глюкоза** 5% — 400 мл;
  - **инсулин** — 4 ЕД;
  - **хлористый калий** 10% — 15–20 мл (1,5–2,0 г) в/в капельно в течение часа.
- Через 5 мин — **лидокаин** 80–120 мг (4–6 мл 2% раствора) в 50–100 мл физ. раствора со скоростью 17 капель в минуту в/в капельно.
- Через 30 мин — **амиодарон** 300–450 мг (6–9 мл 5% раствора) в 10 мл физ. раствора в/в струйно в течение не менее 3 мин, далее в/в капельно 300–450 мг в 250 мл 5% раствора глюкозы.
- Через 2 ч — при неэффективности проводимой терапии:
  - **прокаинамид** 10% — 20 мл в 200 мл физ. раствора со скоростью 20–25 капель в минуту или **пропранолол** 5–8 мг (5–8 мл 0,1%) в 10 мл физ. раствора в/в струйно в течение 10–15 мин.

При восстановлении синусового ритма проводится следующая медикаментозная профилактика аритмий:

- **Мекситил** внутрь 200–400 мг, *или* **амиодарон** 600 мг/сут (по схеме), *или* **пропранолол** внутрь 10–20 мг 4 р/сут.

1.53. Лечение атриовентрикулярных блокад

(Окороков А.Н., 2000)

Различают следующие типы атриовентрикулярных блокад:

1. Неполная (частичная) блокада:
   а) I степени;
   б) II степени (I тип, II тип, III тип).
2. Полная блокада (III степени).

Любая блокада может быть стойкой, транзиторной (преходящей) и перемежающейся.

Выделяют также проксимальные и дистальные АВ-блокады. Дистальные АВ-блокады прогностически менее благоприятны. Кроме того, даже АВ-блокада III степени может протекать бессимптомно.

Лечение АВ-блокады I степени. При АВ-блокаде I степени, как правило, проводится лишь лечение основного заболевания. Исключение составляет сочетание АВ-блокады I степени с блокадой ножки пучка Гиса, развившейся у больных с инфарктом миокарда. Обычно это трифасцикулярная блокада, которая может перейти в полную АВ-блокаду. В такой ситуации показана профилактическая эндокардиальная электростимуляция.

Лечение АВ-блокады II степени. При АВ-блокаде II степени типа I по Мобитцу с редкими выпадениями желудочковых сокращений (периодами Самойлова—Венкебаха) специального лечения не требуется. Но необходимо постоянное наблюдение, потому что эта блокада может трансформироваться в полную АВ-блокаду. При АВ-блокаде II степени типов II и особенно III при редком ритме проводится такое же лечение, как при полной АВ-блокаде.

Лечение АВ-блокады III степени. При остро развившей АВ-блокаде III степени больного следует поместить в кардиологический стационар, следует решить вопрос о виде лечения и о применении электрокардиостимуляции (ЭКС).

При ЧСС более 40 в минуту, при отсутствии угрожающих симптомов, хорошем самочувствии больного специфического лечения не проводят.

Показания к временной ЭКС:

- приступы Морганьи—Адамса—Стокса;
- редкий ритм желудочков (менее 40 в минуту);
- развивающаяся недостаточность кровообращения;
- полная АВ-блокада у больного с ИМ передней стенки;
- неисправность кардиостимулятора, имплантированного для постоянной кардиостимуляции.

При невозможности проведения ЭКС назначаются лекарственные средства, учащающие ритм желудочков:

- *Атропина сульфат* вводится в/в по 1 мл 0,1% раствора 2–3 раза в день.
- *Изопреналин* (новодрин, изупрел, изадрин, алюдрин) 1 мл 0,5% раствора растворяют в 250 мл 5% раствора глюкозы и вводят в/в с начальной скоростью 15–30 капель в минуту, затем ее повышают каждые 5–10 мин, пока частота желудочковых сокращений не достигнет 45–50 в минуту.
- *Алупент* вводится в/в струйно 0,5–1мл 0,05% раствора в 20 мл 5% раствора глюкозы в течение 3 мин. Можно вводить алупент в/в капельно: 1–2 мл 0,05% раствора алупента растворяют в 500 мл 5% раствора глюкозы со скоростью 10–20 капель в минуту. При невозможности ввести алупент в/в, его вводят в/м или п/к по 1–2 мл.
- *Эфедрина гидрохлорид* вводится по 1 мл 5% раствора п/к или в/м 3 раза в день.

Следует помнить, что симпатомиметики увеличивают потребность миокарда в кислороде, а также могут вызвать или сделать более частой экстрасистолию.

При остро развившейся АВ-блокаде III степени вследствие миокардита, ИМ целесообразно назначить лечение преднизолоном в дозе 60–120 мг в/в с последующим переходом на прием внутрь и дальнейшем снижением дозы. Преднизолон оказывает выраженное противовоспалительное действие и может купировать остро возникшую АВ-блокаду. При хронической АВ-блокаде III степени проводится медикаментозное лечение или постоянная ЭКС.

Показания:

- редкий желудочковый ритм (менее 40 в минуту), не поддающийся медикаментозному лечению;
- приступы Морганьи—Адамса—Стокса или упорное головокружение;
- развитие хронической недостаточности кровообращения;
- развитие артериальной гипертензии.

1.54. Неотложная помощь при состояниях, требующих реанимационных мероприятий

(Шулутко Б.И. и др., 2003)

1. При фибрилляции желудочков и невозможности немедленной дефибрилляции нанести удар кулаком в прекордиальную область и начать сердечно-сосудистую реанимацию.

2. Закрытый массаж сердца с частотой 90 в минуту и искусственная вентиляция легких (ИВЛ) любым доступным способом (массаж и дыхание при работе вдвоем — 5:1, а одним врачом — 15:2). Ингаляции 100% кислорода. Интубация трахеи (не дольше 30 с, не прерывать СЛР более чем на 30 с).
3. Катетеризация центральной или периферической вены.
4. Адреналин по 1 мг каждые 3–5 мин проведения сердечно-легочной реанимации (СЛР).
5. Дефибрилляция последовательно с нарастающей мощностью — 200, а затем 360 Дж.
6. Массаж сердца и ИВЛ в течение 1 мин, дефибрилляция 360 Дж и последовательное введение препаратов в/в:
   – лидокаин 1,5 мг/кг;
   – повторить инъекцию лидокаина;
   – прокаинамид 1 г;
   – пропафенон 280 мг.
7. Мониторировать жизненно важные функции.

При желудочковой тахикардии без остановки гемодинамики показаны — лидокаин 1–1,5 мг/кг в/в медленно, далее каждые 5 мин в $^1/_2$ дозы до эффекта или дозы 3 мг/кг. При неэффективности — электроимпульсной терапии (ЭИТ) последовательно 200 360 Дж, при неэффективности прокаинамид, пропафенон или амиодарон.

1.55. Артериальная гипертензия. Гипертоническая болезнь

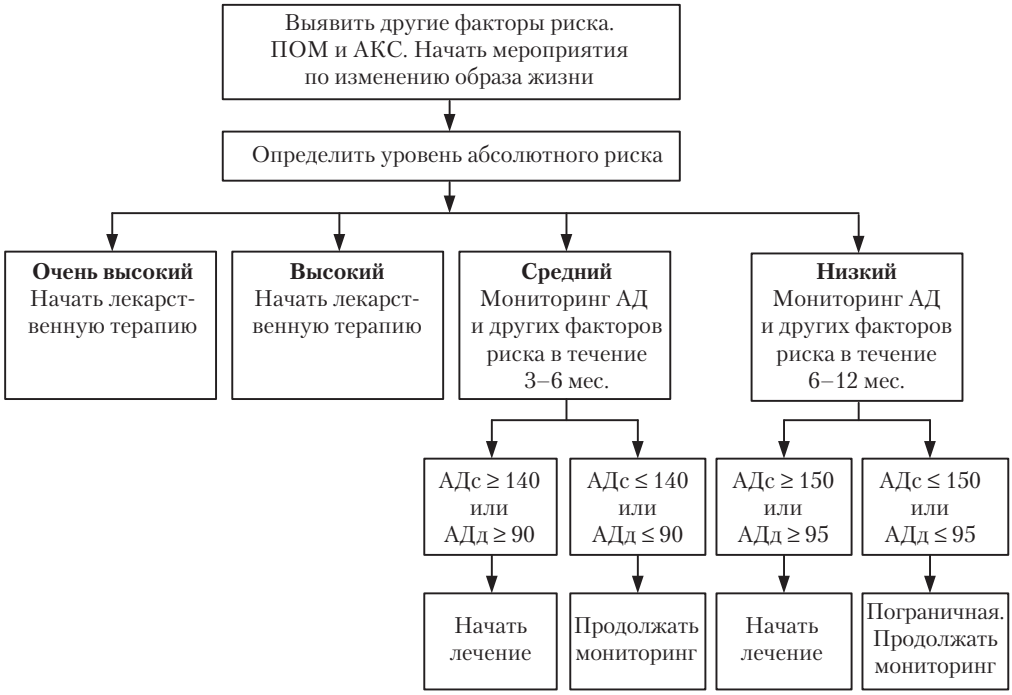
Руководство по диагностике, профилактике и лечению артериальной гипертензии (рекомендации ВОЗ/МОГ, 2004)

1.55.1. Рекомендации по выбору лекарственных препаратов для лечения больного с артериальной гипертензией

Класс препаратов	Абсолютные показания	Относительные показания	Абсолютные противопоказания	Относительные противопоказания
Диуретики	Сердечная недостаточность. Пожилые больные. Систолическая гипертензия	Сахарный диабет	Подагра	Дислипидемия. Сохраненная сексуальная активность у мужчин
β-адреноблокаторы	Стенокардия. Перенесенный инфаркт миокарда. Тахиаритмии	Сердечная недостаточность. Беременность. Сахарный диабет	Астма и хронический обструктивный бронхит. Блокада проводящих путей сердца	Дислипидемия. Спортсмены и физически активные пациенты периферических сосудов
Ингибиторы АПФ	Сердечная недостаточность. Дисфункция левого желудочка. Перенесенный инфаркт миокарда. Диабетическая нефропатия	—	Беременность. Гиперкалиемия. Двусторонний стеноз почечных артерий	Двусторонний стеноз почечных артерий

Класс препаратов	Абсолютные показания	Относительные показания	Абсолютные противопоказания	Относительные противопоказания
Антагонисты кальция	Стенокардия. Пожилые больные. Систолическая гипертензия	Поражения периферических сосудов	Блокада проводящих путей сердца	Застойная сердечная недостаточность
α-адреноблокаторы	Гипертрофия предстательной железы	Нарушение толерантности к глюкозе. Дислипидемия	—	Ортостатическая гипотензия
Антагонисты рецепторов к ангиотензину II	Кашель при приеме ингибиторов. АПФ	Сердечная недостаточность	Беременность. Двусторонний стеноз почечных артерий. Гиперкалиемия	—
Агонисты имидазолиновых рецепторов	Метаболический синдром	Сахарный диабет. Микроальбуминурия		Блокада проводящих путей сердца. Тяжелая сердечная недостаточность

1.55.2. Врачебная тактика у больных с артериальной гипертензией I–II степени



Примечание. ПОМ — поражение органов мишеней; АКС — ассоциированные клинические состояния; АДс — артериальное давление систолическое; АДд — артериальное давление диастолическое.

1.55.3. Стратификация риска для оценки прогноза больных с артериальной гипертензией

Другие ФР (кроме АГ), поражение органов-мишеней, ассоциированные заболевания	Артериальное давление, мм рт. ст.		
	Степень I АДс 140–159 АДд 90–99	**Степень II АДс 160–179 АДд 100–109**	**Степень III АДс ≥ 180 АДд ≥ 110**
I. Нет факторов риска, поражения органов-мишеней, ассоциированных заболеваний	Низкий риск	Средний риск	Высокий риск
II. 1–2 ФР	Средний риск	Средний риск	Очень высокий риск
III. 3 ФР и более и/или поражение органов-мишеней и/или СД	Высокий риск	Высокий риск	Очень высокий риск
IV. Ассоциированные (сопутствующие) клинические состояния	Очень высокий риск	Очень высокий риск	Очень высокий риск

Примечание. ФР — факторы риска.

Определение стадии гипертонический болезни:
- I стадия — нет ПОМ;
- II стадия — есть ПОМ;
- III стадия — есть АКС.

1.55.4. Критерии стратификации риска

Факторы риска сердечно-сосудистых заболеваний	1. Используемые для стратификации риска • Величина систолического и диастолического артериального давления (степень I–III). • Возраст: – мужчин > 55 лет; – женщин > 65 лет • Курение. • Уровень общего холестерина крови > 6,5 ммоль/л (250 мг%). • Сахарный диабет. • Семейные случаи раннего развития сердечно-сосудистых заболеваний. 2. Другие факторы, неблагоприятно влияющие на прогноз* • Сниженный уровень холестерина ЛПВП**. • Повышенный уровень холестерина ЛПНП***. • Микроальбуминурия (30–300 мг/сут) при сахарном диабете. • Нарушение толерантности к глюкозе. • Ожирение. • Сидячий образ жизни. • Повышенный уровень фибриногена в крови. • Социально-экономические, с высоким риском. • Этнические группы с высоким риском. • Географический регион высокого риска
Поражение органов-мишеней	• Гипертрофия левого желудочка (ЭКГ, ЭхоКГ, рентгенография). • Протеинурия и/или небольшое повышение концентрации креатинина плазмы (106–177 мкмоль/л или 1,2–2,0 мг%). • Ультразвуковые или рентгенологические признаки атеросклеротического поражения сонных, подвздошных и бедренных артерий, аорты. • Генерализованное или очаговое сужение артерий сетчатки

Сопутствующие (ассоциированные) клинические состояния	Цереброваскулярные заболевания: • Ишемический инсульт. • Геморрагический инсульт. • Транзиторные ишемические атаки. Заболевания сердца: • Инфаркт миокарда. • Стенокардия. • Реваскуляризация коронарных артерий. • Застойная сердечная недостаточность. Заболевания почек: • Диабетическая нефропатия. • Почечная недостаточность (креатинин плазмы крови > 177 мкмоль/л или > 2 мг%). Заболевания сосудов: • Расслаивающая аневризма. • Поражение периферических артерий с клиническими проявлениями. Выраженная гипертоническая ретинопатия: • кровоизлияния или экссудаты. • отек соска зрительного нерва

* Роль этих факторов в настоящее время считается существенной, их наличие может увеличивать абсолютный риск в пределах одной группы риска, поэтому их оценка желательна.

** Липопротеины высокой плотности.

*** Липопротеины низкой плотности.

1.55.5. Уровни артериального давления и степени артериальной гипертензии

Категория	Систолическое АД, мм рт. ст.	Диастолическое АД, мм рт. ст.
Оптимальное	< 120	< 80
Нормальное	< 130	< 85
Повышенное нормальное	130–139	85–89
Гипертензия: – пограничная; – I степень; – II степень; – III степень	 140–149 140–159 160–179 > 180	 90–94 90–99 100–109 > 110
Систолическая гипертензия: – изолированная; – пограничная	 ≥ 140 140–149	 < 90 < 90

Примечание. 1. Если уровни систолического и диастолического артериального давления попадают в различные классификационные категории, то необходимо выбрать более высокую категорию.
2. В качестве критерия диагностики артериальной гипертензии следует в равной мере использовать уровни систолического и диастолического АД, для определения степени изолированной систолической артериальной гипертензии используют градации, приведенные в графе «систолическое артериальное давление».

1.56. Диагноз и рекомендуемые клинические исследования при артериальной гипертензии

(под ред. Е.И. Чазова и Ю.Н. Беленкова, 2004)

Повторные измерения АД в течение нескольких недель (возможно суточное мониторирование).

Обязательные исследования

Сбор анамнеза:

- уровень и длительность повышения АД в прошлом, характер течения АГ;
- у женщин — связь с беременностью, менопаузой, приемом гормональных контрацептивов, заместительной гормональной терапией;
- связь с приемом ЛС (ятрогенная АГ);
- наличие ИБС, СН, поражений ЦНС и периферических сосудов, СД, подагры, заболеваний почек;
- образ жизни, особенности питания;
- курение и физическая активность;
- трудовая деятельность, профессиональные вредности;
- семейный анамнез.

Лабораторные и инструментальные исследования:

- общий анализ крови, мочи;
- оценка суточной протеинурии, бактериурии, концентрационной способности почек;
- биохимический анализ крови;
- исследование глазного дна;
- рентгенография органов грудной клетки;
- ЭКГ;
- УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства.

В отсутствие данных, указывающих на вторичную АГ, обследование может быть завершено.

Исследования, проводимые по показаниям

Уточнение причины вторичной АГ:

- радионуклидное исследование почек, почечных артерий;
- доплерографическое УЗИ аорты и ее ветвей;
- рентгенография черепа (исключение опухолей);
- аортография и селективная почечная артериография;
- КТ и МРТ почек, надпочечников, аорты и ее ветвей;
- полисомнография;
- исследование гормонов в моче и крови;
- в отдельных случаях — биопсия почек.

Выявления ФР развития сердечно-сосудистых осложнений и поражения органов-мишеней:

- эхокардиография;
- УЗИ периферических сосудов;
- определение липидного спектра крови.

1.57. Лечение артериальной гипертензии

(под редакцией Е.И. Чазова и Ю.Н. Беленкова, 2004)

Общие принципы лечения

Немедикаментозные методы:

- отказ от курения;
- снижение и/или нормализация массы тела;

- снижение потребления алкоголя;
- увеличение физических нагрузок;
- снижение потребления поваренной соли до 5 г/сут;
- комплексное изменение режима питания.

Фармакотерапия. В качестве выбора лекарственного средства применяют:

- диуретики;
- β-блокаторы;
- ингибиторы АПФ;
- антагонисты кальция;
- α-блокаторы;
- антагонисты рецепторов ангиотензина II;
- агонисты имидазолиновых рецепторов.

Рациональные сочетания гипотензивных ЛС:

- β-блокатор + диуретик;
- ингибитор АПФ + диуретик;
- антагонист рецепторов ангиотензина II + диуретик;
- β-блокатор + антагонист кальция из группы дигидропиридинов;
- ингибитор АПФ + антагонист кальция;
- препарат центрального действия + антагонист кальция.

Рекомендуется комбинировать гипотензивные ЛС с препаратами, влияющими на фактор риска (дезагрегантами, гиполипидемическими и гипогликемическими средствами).

Схемы лечения злокачественных артериальных гипертензий:

- диуретик + β-блокатор + антагонист кальция (в отсутствие эффекта + ингибитор АПФ);
- диуретик + β-блокатор + ингибитор АПФ (в отсутствие эффекта + антагонист кальция);
- диуретик + β-блокатор + α-блокатор.

По показаниям: гемосорбция, плазмаферез, изолированная ультрафильтрация плазмы крови.

1.58. Диагностические критерии злокачественной формы эссенциальной артериальной гипертензии

(Окороков А.Н., 2003)*

Диагностические критерии (по Г.Г. Арабидзе, 1981)	Диагностические критерии ВОЗ (1999)
1. Уровень системного АД не ниже 220/130 мм рт. ст. 2. Наличие офтальмоскопических признаков нейроретинопатии III–IV ст. По классификации Кейта—Венегера—Баркера. 3. Признаки фибриноидного артериолонекроза почек по данным пункционной биопсии	1. «Презлокачественная» («ускоренная») артериальная гипертензия: – АД не ниже 220/130 мм рт. ст.; – нейроретинопатия III ст. (ишемические или геморрагические очаги в сетчатке без отека дисков зрительного нерва); 2. Собственно злокачественная артериальная гипертензия: – АД не ниже 220/130 мм рт. ст.; – нейроретинопатия IV ст. (отек дисков зрительных нервов в сочетании с ишемическими или геморрагическими очагами в сетчатке)

* *Окороков А.Н.* Диагностика болезней внутренних органов: Руководство. — М., 2003. — Т. 7. — С. 186.

1.59. Классификация вторичных артериальных гипертензий (по N.M. Kaplan, 2001; с дополнениями)

(Окороков Н.А., 2003)

Вторичные систолодиастолические артериальные гипертензии

1. Почечные:

1.1. Заболевания паренхимы почек:
- острый и хронический гломерулонефрит;
- наследственный нефрит;
- хронический пиелонефрит;
- интерстициальный нефрит;
- поликистоз почек;
- обструктивные нефропатии;
- поражение почек при системных заболеваниях соединительной ткани и системных васкулитах;
- диабетическая нефропатия;
- гидронефроз;
- туберкулез почек;
- врожденные гипоплазии почек;
- миеломная нефропатия;
- синдром Гудпасчера.

1.2. Реноваскулярные артериальные гипертензии:
- атеросклероз почечных артерий;
- фибромускулярная гиперплазия почечных артерий;
- тромбозы почечных артерий и вен;
- аневризмы почечных артерий;
- неспецифический аортоартериит.

1.3. Опухоли почек, продуцирующие ренин.

1.4. Первичная почечная ретенция натрия (синдром Лиддла).

1.5. Нефроптоз.

2. Эндокринные:
- надпочечниковые (синдром Иценко—Кушинга, врожденная вирилизирующая гиперплазия коры надпочечников, первичный гиперальдостеронизм, феохромоцитома);
- гипотиреоз;
- акромегалия;
- гиперпаратиреоз;
- карциноид.

3. Коарктация аорты.

4. Артериальная гипертензия при беременности.

5. Неврологические нарушения:
- повышенное внутричерепное давление (опухоль головного мозга, энцефалит, респираторный ацидоз);
- квадриплегия;
- интоксикация свинцом;

- острая порфирия;
- гипоталамический (диэнцефальный) синдром;
- семейная дисавтономия;
- синдром Гийена—Барре;
- ночные апноэ центрального генеза.

6. Острый стресс, включая операционный:
   - психогенная гипервентиляция;
   - гипогликемия;
   - ожоговая болезнь;
   - панкреатит;
   - абстинентный синдром при алкоголизме;
   - криз при серповидно-клеточной анемии;
   - состояние после реанимационных мероприятий.
7. Артериальные гипертензии, индуцированные лекарствами, а также при экзогенных интоксикациях:
   - прием оральных контрацептивов;
   - лечение глюкокортикоидами, минералокортикоидами, симпатомиметиками, эстрогенами;
   - лечение ингибиторами моноаминоксидазы одновременно с приемом продуктов, богатых тирамином;
   - интоксикация свинцом, таллием, кадмием.
8. Увеличение объема циркулирующей крови:
   - чрезмерные внутривенные трансфузии;
   - истинная полицитемия.
9. Злоупотребление алкоголем (хронический алкоголизм).

Систолическая артериальная гипертензия

1. Увеличенный сердечный выброс:
   - недостаточность клапана аорты;
   - артериовенозная фистула, открытый артериальный проток;
   - синдром тиреотоксикоза;
   - болезнь Педжета;
   - гиповитаминоз B_1;
   - гиперкинетический тип гемодинамики.
2. Склерозированная ригидная аорта.

1.60. Алгоритмы диагностики и лечения симптоматических артериальных гипертензий

(Кобалов Д. и др., 2003)

Первичный альдостеронизм	
Распространенность	0,5–1% всех случаев АГ
Этиология	Аденома надпочечников — 60% всех случаев. Двусторонняя гиперплазия надпочечников — 40% всех случаев

Продолжение ↳

Продолжение таблицы

Клиническая картина	АГ в сочетании с гипокалиемией (в том числе индуцированной диуретиками). Миалгия, судороги, мышечная слабость, полиурия, никтурия
Методы диагностики	*Скрининг:* • Наличие спонтанной гипокалиемии в сочетании с повышенной экскрецией калия с мочой (если экскреция > 30 мэкв/сут, первичный альдостеронизм можно исключить). • Активность ренина плазмы в ортостазе < 3,0 нг/л/ч. • Отношение альдостерон/ренин в плазме > 20. *Диагностика* (проводится на фоне отмены диуретиков и нормализации уровня калия в плазме). Определяют суточную экскрецию альдостерона, натрия и кортизола с мочой, активность ренина плазмы в ортостазе, уровень калия в плазме. Повышение уровня альдостерона в крови или моче должно быть доказано на фоне тестов, подавляющих его секрецию в организме (диета с высоким содержанием натрия, в/в введение 0,9% NaCl 2 л за 6 ч). Компьютерная томография применяется для дифференциальной диагностики аденомы и двусторонней гиперплазии надпочечников. В неясных случаях проводят двустороннюю катетеризацию надпочечниковых вен (если уровень альдостерона различается менее чем в 2 раза, вероятен диагноз гиперплазии)
Лечение	Двусторонняя гиперплазия надпочечников: калийсберегающие диуретики (спиронолактон до 200–400 мг/сут) с антагонистами кальция. Аденома надпочечников: предоперационный курс спиронолактона (1–3 мес., 200–400 мг/сут, до нормализации уровня калия в плазме и устранения гипертензии), с последующей хирургической резекцией. Выздоровление наступает у $^{2}/_{3}$ больных, в остальных случаях АГ сохраняется и требует медикаментозного лечения
Болезнь и синдром Иценко–Кушинга	
Распространенность	< 1% всех случаев АГ
Этиология	Гиперсекреция адренокортикотропного гормона (АКТГ), обусловленная аденомой гипофиза, и сопровождающаяся двусторонней гиперплазией надпочечников (болезнь Кушинга) — 70% всех случаев. АКТГ-продуцирующие внегипофизарные опухоли — 15–20% всех случаев. Аденома или рак надпочечников — 15% всех случаев
Клиническая картина	Ожирение туловища, лунообразное лицо, красные стрии, гирсутизм, отечный синдром, остеопороз, гипокалиемия, атрофия мышц, нарушение углеводного обмена, аменорея. Повышение уровня кортизола в крови и моче
Методы диагностики	***Выявление гиперкортицизма:*** • *Ночная дексаметазоновая проба:* в полночь назначают 1 мг дексаметазона. В 8.00 определяют уровень кортизола в плазме (не должен превышать 50–70 мкг/л). • *Пролонгированная дексаметазоновая проба:* дексаметазон назначают по 0,5 мг каждые 6 ч на протяжении 2 сут, затем по 2 мг каждые 6 ч также на протяжении 2 сут. На вторые сутки приема каждой дозы определяют уровень кортизола в плазме крови и свободного кортизола в моче. ***Выявление причины гиперкортицизма:*** Определяют уровень АКТГ в плазме крови. • *Опухоли надпочечников:* никакие дозы дексаметазона не вызывают угнетения секреции кортизола. Уровень АКТГ снижен (< 20 пг/мл). КТ надпочечников подтверждает наличие опухоли. • *Аденома гипофиза:* секреция кортизола не подавляется низкими, но может подавляться высокими дозами дексаметазона. Уровень АКТГ повышен. МРТ обнаруживает аденому гипофиза только в 50% случаев. Селективное определение уровня АКТГ в крови пещеристого синуса (после стимуляции кортикотропином) может быть необходимым для исключения эктопической секреции АКТГ. • *АКТГ-продуцирующие внегипофизарные опухоли:* секреция кортизола не подавляется никакими дозами дексаметазона. Уровень АКТГ повышен. КТ подтверждает наличие опухоли (наиболее частая локализация — легкие, тимус, поджелудочная железа, надпочечники)

Лечение	*Опухоли надпочечников:* хирургическое удаление. В послеоперационном периоде назначается заместительная глюкокортикоидная терапия. В случае неоперабельных опухолей либо метастазов — блокаторы секреции кортизола (выбор препаратов и дозы определяются эндокринологом). *Аденома гипофиза*: транссфеноидальная гипофизэктомия приводит к улучшению состояния у 80% больных. В послеоперационном периоде назначается заместительная глюкокортикоидная терапия. Облучение гипофиза эффективно только у 23% больных, и в большинстве случаев требуются повторные курсы лучевой терапии 2 раза в год. Лапароскопическая двусторонняя адреналэктомия применяется при тяжелых симптомах, не поддающихся другим видам лечения. Для коррекции гиперкортицизма применяют блокаторы секреции кортизола (выбор препаратов и дозы определяются эндокринологом). *АКТГ-продуцирующие внегипофизарные опухоли:* по возможности — удаление опухоли. Для коррекции гиперкортицизма применяют блокаторы секреции кортизола (выбор препаратов и дозы определяются эндокринологом)
Феохромоцитома	
Распространенность	< 1% всех случаев АГ
Этиология	Более чем в 80% случаев — одиночная доброкачественная опухоль мозгового слоя надпочечника, продуцирующая катехоламины. Правило «десяток»: у 10% феохромоцитомы (ФХ) бывают двусторонними, у 10% — злокачественными, в 10% случаев ФХ локализуются вне надпочечников (из них 10% — вне брюшной полости), 10% ФХ встречается в детском возрасте, у 10% прослеживается семейная предрасположенность (при синдромах множественной эндокринной неоплазии, нейрофиброматозе, болезни Киппель—Ландау), 10% ФХ не сопровождаются подъемами АД
Клиническая картина	Постоянные либо кризовые подъемы АД. Значительные колебания уровня АД, ортостатическая гипотензия. Возникновение кризов при мочеиспускании, пальпации живота, ангиографии, анестезии, на фоне фармакологических провокаций (гистамин, никотин, кофеин, β-блокаторы, глюкокортикоиды, трициклические антидепрессанты). Сопутствующие симптомы: приступы сердцебиения, потливость, головная боль, похудание, нарушение углеводного обмена
Методы диагностики	**Скрининг:** • Экскреция катехоламинов и их метаболитов с мочой (в течение суток и во время криза). • Уровень катехоламинов в плазме в период криза. • Рутинное выполнение фармакологических проб (клонидиновой и др.) не рекомендуется в связи с высокой опасностью резкого снижения подъема АД. **Определение локализации опухоли:** • КТ или МРТ. • Сцинтиграфия с ^{131}I метайодбензилгуанидином
Лечение	*Неотложное лечение при тяжелой АГ* — нифедипин сублингвально (дробно по 10 мг), в/в: фентоламин (5–20 мг струйно, повторное введение возможно через 1–2 ч) либо нитропруссид натрия (инфузия 0,25–10 мкг/кг/мин). *Радикальное лечение* — удаление опухоли (возможно лапароскопическое). В предоперационный период назначают α-адреноблокаторы (феноксибензамин 10 мг каждые 12 ч с постепенным увеличением дозы на 10 мг каждые 3 дня, максимально до 40 мг 2–3 раза в день) на протяжении не менее 10 сут. Критерии адекватной α-блокады: АД лежа < 160/90 мм рт. ст., АД стоя > 80/45 мм рт. ст. В течение 2 сут после операции необходим контроль уровня глюкозы (опасность гипогликемии). Контроль уровня катехоламинов в послеоперационном периоде в связи с возможностью множественной локализации опухоли. Если хирургическое лечение невозможно, применяют постоянное лечение феноксибензамином (дозы см. выше) и ингибитором синтеза катехоламинов — α-метилтирозином (250 мг 4 раза в день с постепенным увеличением дозы на 250–500 мг, максимально до 4,0 г/сут)

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Коарктация аорты	
Распространенность	< 0,1–1% всех случаев АГ
Этиология	Врожденное сужение аорты ниже места отхождения левой подключичной артерии
Клиническая картина	Снижение пульсации на бедренных артериях. Систолическое АД на руках выше, чем на ногах. Систолический шум по задней поверхности грудной клетки. На рентгенограмме — узурация ребер и деформация, дуги аорты
Методы диагностики	МРТ. Ангиография
Лечение	Метод выбора: хирургическая коррекция или ангиопластика. Риск хирургического лечения значительно увеличивается с возрастом. Медикаментозное лечение: ингибиторы АПФ, антагонисты кальция. Подбор доз препаратов осуществляется индивидуально
Паренхиматозные заболевания почек	
Распространенность	2–5% всех случаев симптоматической АГ
Этиология	Воспалительные заболевания почек. Диабетическая нефропатия. Кистозные нефропатии. Врожденная гипоплазия почек. Травмы почек. АГ при хроническом диализе и после трансплантации почек. Непосредственная причина АГ — гиперволемия и/или повышение активности ренин-ангиотензин-альдостероновой системы (РААС)
Диагностика	Зависит от основного заболевания
Лечение	Петлевые диуретики, антагонисты кальция, ингибиторы АПФ (с осторожностью под контролем уровня калия). Подбор доз препаратов осуществляется индивидуально. Для снижения АД в терминальной стадии почечной недостаточности может потребоваться трансплантация почки или диализ
Реноваскулярная гипертензия	
Распространенность	1–2% всех случаев АГ, 20% всех случаев резистентной или быстропрогрессирующей АГ
Этиология	Атеросклероз — $^{2}/_{3}$ всех случаев, чаще у мужчин среднего и пожилого возрасти. Фибромышечная дисплазия — $^{1}/_{3}$ всех случаев, чаще у женщин в возрасте до 50 лет
Клиническая картина	Следует подозревать реноваскулярную АГ при наличии высокой АГ у больных в возрасте до 30 лет или > 50 лет; быстром прогрессировании АГ, независимо от возраста пациента; резистетности к антигипертензивной терапии, внезапном ухудшении почечной функции у больного с АГ, ухудшении почечной функции после назначения иАПФ, распространенном атеросклерозе, сосудистых шумах в проекции брюшной аорты, подвздошных и почечных артерий; распространенном атеросклерозе
Методы диагностики	**Скрининг:** • Ультразвуковая доплерография почечных артерий. • Изотопная ренография в сочетании с каптоприловой пробой. **Диагностика**: почечная артериография
Лечение	*Восстановление кровотока в почечной артерии* (*хирургическая коррекция или ангиопластика*)*:* показано при плохо контролируемой АГ, молодом возрасте больного, ухудшении почечной функции на фоне проводимого консервативного лечения. *Медикаментозное лечение* (при противопоказаниях к инвазивному лечению, его неэффективности): диуретики, антагонисты кальция, β-блокаторы. Подбор доз препаратов осуществляется индивидуально. Ингибиторы АПФ должны применяться с осторожностью при двустороннем стенозе почечных артерий либо стенозе артерии единственной почки в связи с возможным ухудшением почечной функции. Некоторые авторы считают предпочтительной консервативную тактику в отношении пожилых больных с двусторонним поражением почечных артерий и сохраненной функцией почек

1.61. Гипертонические кризы

(Кобалов Д. и др., 2003)

Гипертонический криз — это **состояние выраженного повышения АД**, сопровождающееся появлением или усилением клинической симптоматики, свидетельствующей о **повреждении органов-мишеней**, и требующее быстрого **контролируемого снижения АД**.

Гипертонические кризы бывают осложненные и неосложненные.

Осложненные:

1. Эссенциальная и вторичная АГ доброкачественного и злокачественного течения, осложнившаяся острым повреждением органов-мишеней:
   - острая гипертоническая энцефалопатия;
   - инсульт;
   - инфаркт миокарда;
   - нестабильная стенокардия;
   - острая левожелудочковая недостаточность и отек легких;
   - быстро прогрессирующая почечная недостаточность;
   - острое расслоение аорты.
2. Эклампсия или тяжелая АГ во время беременности.
3. Криз при феохромоцитоме.
4. Травма головы.
5. Тяжелые артериальные кровотечения.

Неосложненные:

1. Тяжелая (высокие значения АГ III степени) и злокачественная АГ без острых осложнений, но с прогрессирующим поражением органов-мишеней, отеком соска зрительного нерва.
2. Обширные ожоги[1].
3. Острый гломерулонефрит с тяжелой АГ[1].
4. Криз при склеродермии.
5. Острый системный васкулит с тяжелой АГ[1].
6. Периоперационная гипертензия.
7. Лекарственно-индуцированная АГ[1].

Терапия осложненных гипертонических кризов

Препарат	Доза (в/в инфузия)	Начало/продолжительность действия	Примечание*
Нитроглицерин	5–100 мкг/мин	1–3 мин/ 5–15 мин	Особенно показан при стенокардии, остром ИМ, ОЛЖН, отеке легких
Эналаприлат	1,25–5,0 мг	15–30 мин/ 6–12 ч	Медленное, в течение 5 мин, введение, начальная доза 1,25 мг, повторное введение через 6 ч с увеличением дозы на 1,25 мг до максимальной 5 мг каждые 6 ч. Показан при ОЛЖН. Возможно чрезмерное снижение АД при гиповолемии и двустороннем стенозе почечных артерий (противопоказание)

Продолжение ↳

[1] При развитии острого поражения органов-мишеней следует классифицировать как осложненные.

Окончание таблицы

Препарат	Доза (в/в инфузия)	Начало/продолжительность действия	Примечание*
Фуросемид	40–100 мг	5 мин/2–3 ч	Показан при ОЛЖН** и отеке легких (в комбинации с нитратами), в остальных случаях применять с осторожностью из-за опасности усугубления гиповолемии
Сульфат магния	1–6 г	15–25 мин/ 2–4 ч	5–10 мл 25% раствора вводится в/м или медленно в/в струйно, после чего налаживают непрерывную капельную инфузию со скоростью 1–2 г/ч под контролем диуреза и глубоких сухожильных рефлексов. Показан при преэклампсии. Специфический антидот при передозировке — глюконат кальция 1 г в/в
Верапамил	5–10 мг	1–5 мин/ 30–60 мин	Может вводится инфузионно со скоростью 3–5 мг/ч. Побочное действие — угнетение миокарда, брадикардия, особенно при сопутствующей терапии β-блокаторами, сердечными гликозидами. Противопоказан при значительном снижении сократительной способности миокарда
Фентоламин	5–10 мг/мин	1–2 мин/ 3–5 мин	Особенно показан при катехоламиновых кризах, феохромоцитоме. Возможно развитие тахикардии и стенокардии
Нитропруссид натрия	0,25–10 мкг/кг/мин	Немедленно/1–2 мин	Только при отсутствии других препаратов и сохранной функции печени и почек. Возможна резкая гипотония, необходим постоянный контроль АД, желательно внутриартериальное измерение. Противопоказан при ИМ. В дозах выше 4 мкг/кг/мин неизбежно развитие цианидной интоксикации (примерно через 2–3 ч), для ее профилактики и лечения применяются тиосульфат и гидроксокобаламин (цианокобаламин, витамин B_{12} неэффективен)

* Для всех препаратов — при превышении дозы или скорости введения возможно развитие гипотонии. Для пожилых пациентов рекомендовано уменьшение дозы вдвое.

** ОЛЖН — острая левожелудочковая недостаточность.

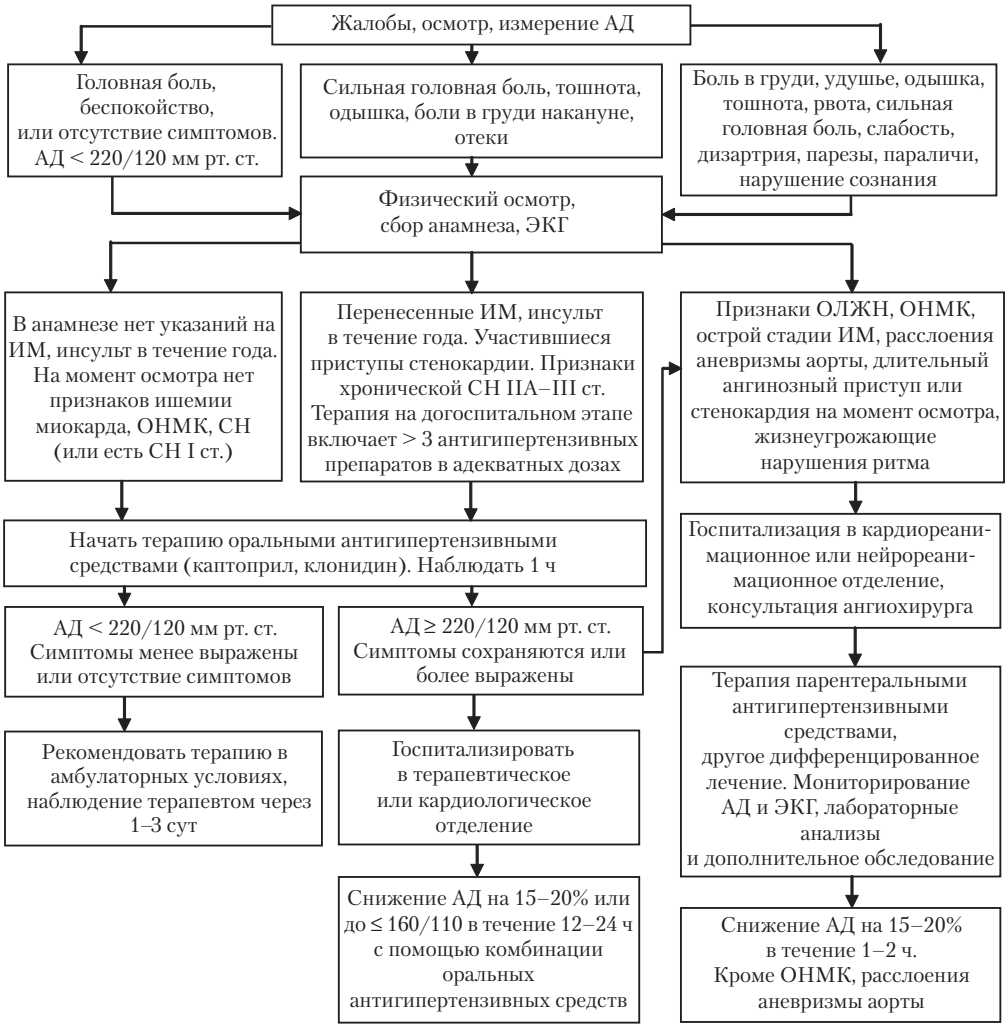
Терапия неосложненных гипертонических кризов

Препарат	Доза	Начало/продолжительность действия	Примечание*
Клонидин	0,075–0,150 мг *per os*	30–60 мин/8–16 ч	При необходимости — повторный прием каждый час до суммарной дозы 0,6 мг. Выраженные побочные эффекты — вялость, сухость во рту
Каптоприл	12,5–25,0 мг *per os* или под язык	*Per os*: 15–60 мин/6–8 ч; под язык: 15–30 мин/2–6 ч	Возможно чрезмерное снижение АД при гиповолемии, развитие почечной недостаточности при двустороннем стенозе почечных артерий
Карведилол	12,5–25,0 мг *per os*	30–60 мин/6–12 ч	Возможно развитие АВ-блокады, бронхообструкции, начало терапии с указанных доз противопоказано при застойной СН
Фуросемид	40–80 мг *per os*	30–60 мин/4–8 ч	Применяется в основном при застойной СН, возможно назначение в дополнение к терапии другими препаратами

* Для всех препаратов при превышении дозы возможно развитие гипотонии.

1.62. Алгоритм ведения пациента с гипертоническим кризом

(Кобалов Д. и др., 2003)



1.63. Национальные рекомендации ВНОК И ОССН по диагностике и лечению хронической сердечной недостаточности (ХСН) (второй пересмотр)

(ВНОК и ОССН, 2004)

1.63.1. Определение ХСН

1. Наличие критериев 1 и 2 обязательно во всех случаях.
2. Наличие симптомов и/или клинических признаков СН (в покое или при нагрузке).

3. Наличие объективных признаков дисфункции сердца (в покое).
4. Положительный ответ на терапию ХСН.

1.63.2. Критерии, используемые при определении диагноза ХСН

I. Симптомы (жалобы)	II. Клинические признаки	III. Объективные признаки дисфункции сердца
Одышка (от незначительной до удушья). Быстрая утомляемость. Сердцебиение. Кашель. Ортопноэ	Застой в легких (хрипы, рентгенологическая картина). Периферические отеки. Тахикардия (> 90–100 уд./мин). Набухшие яремные вены. Гепатомегалия. Ритм галопа (S_3). Кардиомегалия	ЭКГ, рентгенография грудной клетки. Систолическая дисфункция (снижение сократимости). Диастолическая дисфункция (доплер-ЭхоКГ, повышение ДЗЛЖ)
В сомнительных случаях — эффективность лечения (*exjuvantibus*)		

1.63.3. Параметры физической активности и потребления кислорода у больных с различными ФК ХСН (по NYHA)

ФК ХСН по NYHA	Дистанция 6-минутной ходьбы, м	Потребление кислорода, (VO_{2max}) мл × кг^{1} × мин$^{-1}$
0	> 551	> 22,1
1	426–550	18,1–22,0
2	301–425	14,1–18,0
3	151–300	10,1–14,0
4	< 150	< 10

1.63.4. Шкала оценки клинического состояния при ХСН

(модификация Мареева В.Ю., 2000)

1. Одышка: 0 — нет; 1 — при нагрузке; 2 — в покое.
2. Изменилась ли за последнюю неделю масса тела: 0 — нет; 1 — увеличилась.
3. Жалобы на перебои в работе сердца: 0 — нет; 1 — есть.
4. В каком положении находится в постели: 0 — горизонтально; 1 — с приподнятым головным концом (2 + подушки); 2 — плюс просыпается от удушья; 3 — сидя.
5. Набухшие шейные вены: 0 — нет; 1 — лежа; 2 — стоя.
6. Хрипы в легких: 0 — нет; 1 — нижние отделы (до $^{1}/_{3}$); 2 — до лопаток (до $^{2}/_{3}$); 3 — над всей поверхностью легких.
7. Наличие ритма галопа: 0 — нет; 1 — есть.
8. Печень: 0 — не увеличена; 1 — до 5 см; 2 — более 5 см.
9. Отеки: 0 — нет; 1 — пастозность; 2 — отеки; 3 — анасарка.
10. Уровень САД: 0 — > 120; 1 — (100–120); 2 — < 100 мм рт. ст.

1.63.5. Шкала оценки клинического состояния при ХСН

Во время осмотра больного врач задает вопросы соответственно пунктам от 1 до 10. В карте отмечается число баллов, соответствующее ответу, которые в итоге сумми-

руются. Всего максимально больной может набрать 20 баллов (терминальная ХСН), 0 баллов — полное отсутствие признаков ХСН. По шкале оценки клинического состояния (ШОКС) баллы соответствуют: I ФК — ≤ 3 баллов; II ФК — 4–6 баллов; III ФК — 7–9 баллов; IV ФК — > 9 баллов.

1.63.6. Препараты для лечения ХСН

ОСНОВНЫЕ **Их эффект на клинику, качество жизни и прогноз доказан и сомнений не вызывает**	**ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ** **Эффективность и безопасность исследованы, но требуют уточнения**	**ВСПОМОГАТЕЛЬНЫЕ** **Влияние на прогноз неизвестно, применение диктуется клиникой**
1. иАПФ. 2. БАБ. 3. Антагонисты альдостерона. 4. Диуретики. 5. Глициды. 6. АРА (кандесартан)	1. Статины. 2. Антикоагулянты (при мерцательной аритмии)	1. ПВД. 2. БМКК. 3. Антиаритмики. 4. Аспирин. 5. Негликозидные инотропные средства
A	B	C

Примечание. БАБ — β-адреноблокаторы; АРА — антагонисты рецепторов ангиотензина; ПВД — периферические вазодилататоры; БМКК — блокаторы медленных кальциевых каналов.

1.63.7. Дозировки ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента (иАПФ) для лечения ХСН (мг × кратность приема)

Препарат	**Стартовая доза**	**Терапевтическая доза**	**Максимальная доза**	**Стартовая доза (при гипотонии)**
Эналаприл (ренитек*)	2,5 × 2	10 × 2	20 × 2	1,25 × 2
Каптоприл (капотен*)	6,25 × 3(2)	25 × 3(2)	50 × 3(2)	3,125 × 3(2)
Фозиноприл (моноприл*)	5 × 1(2)	10–20 × 1(2)	20 × 1(2)	2,5 × 1(2)
Лизиноприл	2,5 × 1	10 × 1	20 × 1	1,25 × 1
Периндоприл (престариум*)	2 × 1	4 × 1	8 × 1	1 × 1
Рамиприл	2,5 × 2	5 × 2	5 × 2	1,25 × 2
Квинаприл (аккупро*)	5 × 1(2)	10–20 × 1(2)	40 × 1(2)	2,5 × 1(2)
Спираприл (квадроприл*)	3 × 1	3 × 1	6 × 1	1,5 × 1

* Торговые названия оригинальных препаратов для тех, которые зарегистрированы и применяются в России.

1.63.8. Дозы β-адреноблокаторов для лечения больных с ХСН

Препарат	**Стартовая доза**	**Терапевтическая доза**	**Максимальная доза**
Бисопролол	1,25 мг × 1	10 мг × 1	10 мг × 1
Метопролол сукцинат	12,5 мг × 1	100 мг × 1	200 мг × 1
Карведилол	3,125 мг × 2	25 мг × 2	25 мг × 2
Небиволол*	1,25 мг × 1	10 мг × 1	10 мг × 1

* У больных старше 70 лет.

1.63.9. Основные позиции по применению иАПФ в лечении ХСН

иАПФ показаны всем больным ХСН (при любой этиологии и стадии процесса). иАПФ улучшают клиническую симптоматику, качество жизни, замедляют прогрессирование болезни, снижают заболеваемость и улучшают прогноз больных с ХСН, т.е. позволяют достичь всех пяти целей в лечении ХСН.

Эти препараты эффективны от самых начальных стадий ХСН, включая бессимптомную дисфункцию ЛЖ, до самых поздних стадий декомпенсации.

Чем раньше начинается лечение, тем больше шансов на успех и продление жизни пациентов.

иАПФ являются наиболее обоснованным способом лечения и ХСН с сохраненной систолической функцией сердца (степень доказанности В). Неназначение иАПФ не может считаться оправданным и ведет к сознательному повышению риска смерти декомпенсированных больных.

иАПФ в меньшей степени способны снижать смертность у женщин, особенно с бессимптомной дисфункцией ЛЖ правила безопасного лечения БАБ больных ХСН, что позволяет максимально уменьшить риск осложнений:

1. Пациенты должны находиться на терапии иАПФ (при отсутствии противопоказаний) или на лечении АРА (первый выбор — кандесартан).
2. Пациенты должны находиться в относительно стабильном состоянии без внутривенной инотропной поддержки, без признаков выраженных застойных явлений на подобранных дозах диуретиков.
3. Лечение следует начинать с небольших доз с последующим медленным повышением до целевых терапевтических дозировок, применявшихся в крупномасштабных исследованиях. При условии хорошей переносимости терапии β-блокатором доза препарата удваивается не чаще, чем один раз в 2 нед. Большинство пациентов, получающих БАБ, могут наблюдаться в амбулаторных условиях.
4. В начале терапии и в процессе титрования могут развиться преходящие нарушения: гипотония, брадикардия и/или ухудшение СН, что требует своевременного их выявления и устранения. С этой целью целесообразно придерживаться следующей тактики:
   - контроль за симптомами СН, признаками застоя жидкости, уровнем АД, ЧСС;
   - при нарастании симптомов СН в первую очередь следует увеличивать дозу диуретиков и иАПФ; при неэффективности этой меры — временное снижение дозы β-адреноблокатора. После стабилизации состояния терапия БАБ возобновляется, вновь начиная со стартовой дозы;
   - при развитии гипотонии следует уменьшить дозу вазодилататоров, и только при неэффективности этой меры показано временное снижение дозы БАБ (до стабилизации АД);
   - при возникновении брадикардии следует уменьшить дозу или прекратить прием препаратов, урежающих ЧСС; при необходимости возможно временное снижение дозы БАБ либо их полная отмена в случае крайней необходимости;
   - по достижении стабильного состояния всегда старайтесь возобновить лечение и/или продолжить титрование дозы β-блокаторов.

5. Если при декомпенсации СН пациент нуждается в инотропной поддержке, то средством выбора следует считать сенситизаторы кальция (левосимендан), поскольку их гемодинамические эффекты не зависят от степени блокады β-адренорецепторов.

Основные положения дегидратационной терапии, в том числе применения диуретиков, сводятся к следующему:

- Диуретики (мочегонные средства) применяются для устранения отечного синдрома и улучшения клинической симптоматики больных ХСН. При правильном применении эти средства позволяют уменьшить число госпитализаций, что соответствует достижению двух из шести основных целей при лечении ХСН. Диуретики не замедляют прогрессирования ХСН и не улучшают прогноза больных. Их влияние на качество жизни при неправильном назначении (ударные дозы раз в 3–4–5–7 дней) может быть даже негативным.
- Лечение мочегонными средствами начинается лишь при клинических признаках застоя (IIA стадия, II ФК по NYHA). Впрок мочегонными не лечат, так как они, как сказано выше, не замедляют прогрессирования ХСН.
- Лечение мочегонными начинается с применения слабейшего из эффективных у данного конкретного больного препаратов.
- Предпочтение следует отдавать тиазидным диуретикам (гипотиазид) и лишь при их недостаточной эффективности переходить к назначению мощных «петлевых» диуретиков (фуросемид, урегит, буметанид).
- Лечение необходимо начинать с малых доз (особенно у больных, не получавших ранее мочегонных препаратов), в последующем подбирая дозу по принципу *quantum satis*.
- Диуретики у женщин быстрее и чаще вызывают гипокалиемию, это может быть причиной удлинения *QT* и, соответственно, нарушений ритма сердца.
- Рекомендуемые дозы для наиболее часто используемых мочегонных:
  - гипотиазид — стартовая = 25 мг, максимальная = 75–100 мг;
  - фуросемид — стартовая = 20–40 мг, максимальная = до 500 мг;
  - урегит — стартовая = 25–50 мг, максимальная = до 250 мг;
  - буметанид — стартовая = 0,5–1,0 мг, максимальная = до 10 мг.

Следует отметить, что в России буметанид обычно применяется в дозах, не превышающих 2 мг, что в тяжелых случаях, безусловно, мало для достижения оптимального диуреза. Поэтому сложилось мнение, что буметанид слабее фуросемида, хотя это неверно.

В 2006 г. в России зарегистрирован самый эффективный и безопасный петлевой диуретик торасемид (диувир). Стартовая доза 5–10 мг, которая при необходимости может быть увеличена до 100–200 мг/сут. В сравнительном исследовании с фуросемидом торасемид продемонстрировал способность лучше влиять на прогноз, что делает этот современный мочегонный препарат средством выбора, в особенности при длительном лечении клинически выраженной декомпенсации (уровень доказанности В).

В последние годы в список эффективных диуретиков возвращается ингибитор карбоангидразы — ацетоазоламид (дикарб). Препарат используется в качестве вспомогательного средства на фоне приема активных мочегонных (тиазидных

и/или петлевых). Назначаемый в дозе по 0,25 мг трижды в день в течение 3–4 дней с двухнедельным перерывом этот препарат подкисляет среду, что восстанавливает диуретическую активность тиазидных и петлевых диуретиков, при длительном применении которых типично развитие алкалоза. Обязательным считается сочетание активных диуретиков и ацетазоламида у больных ХСН и сопутствующей легочной патологией (уровень доказанности В).

Алгоритм назначения диуретиков (в зависимости от тяжести ХСН) представляется следующим:

1. I ФК — не лечить мочегонными.
2. II ФК (без застоя) — не лечить мочегонными.
3. II ФК (застой) — тиазидные диуретики, только при их неэффективности можно назначать петлевые мочегонные.
4. III ФК (декомпенсация) — петлевые (тиазидные) + антагонисты альдостерона, в дозах 100–300 мг/сут.
5. III ФК (поддерживающее лечение) — тиазидные (петлевые) + спиронолактон (малые дозы) + ацетазоламид (по 0,25 × 3 р/сут в течение 3–4 дней, 1 раз в 2 нед.).
6. IV ФК — петлевые + тиазидные (иногда сочетание двух петлевых диуретиков, фуросемида и этакриновой кислоты) + антагонисты альдостерона + + ингибиторы карбоангидразы (ацетазоламид по 0,25 × 3 р/сут в течение 3–4 дней, раз в 2 нед.).

1.63.10. Лечение сердечной недостаточности при некоторых заболеваниях

(Поздняков Ю.М., Красницкий В.Б., 2007)

Характер нарушений гемодинамики, особенности патофизиологии, осложнения	**Выбор терапии, лечебные мероприятия**
Митральный стеноз	
Повышение давления в ЛП, венозная легочная гипертензия, застой в малом круге кровообращения; правожелудочковая недостаточность, застой в большом круге кровообращения; нормальный или сниженный (фиксированный) сердечный выброс (СВ). Отек легких, пароксизмальные суправентрикулярные тахиаритмии, мерцательная аритмия, тромбоэмболические осложнения	Диуретики. Дигоксин при мерцательной аритмии. Нитроглицерин (при не сниженном СВ и нормальном АД). Верапамил или β-блокатор с целью урежения ритма при тахиаритмиях. Антикоагулянты (при атриомегалии, мерцательной аритмии, тромбоэмболиях в анамнезе, подготовке к кардиоверсии). Кардиоверсия (при размере левого предсердия менее 5–4,5 см)
Митральная недостаточность	
Перегрузка объемом ЛЖ и ЛП, снижение СВ и застой в легких (при выраженной дилатации ЛЖ и большом объеме регургитации); правожелудочковая недостаточность, застой в большом круге кровообращения. В поздней стадии — отек легких, мерцательная аритмия; тромбоэмболические осложнения (реже, чем при митральном стенозе)	Диуретики, нитроглицерин, дигоксин (при сниженном СВ и мерцательной аритмии). Периферические вазодилататоры (нитропруссид натрия, гидралазин, ингибиторы АПФ). Антикоагулянты (при атриомегалии, мерцательной аритмии, тромбоэмболиях в анамнезе, подготовке к кардиоверсии)

Характер нарушений гемодинамики, особенности патофизиологии, осложнения	Выбор терапии, лечебные мероприятия
Аортальный стеноз	
Фиксированный СВ, перегрузка давлением, концентрическая гипертрофия ЛЖ, субэндокардиальная ишемия; в поздней стадии дилатация ЛЖ, увеличение (формирование) митральной недостаточности. Стенокардия, обмороки, предсердные и желудочковые нарушения ритма	Дигоксин при дилатации ЛЖ и сниженном СВ. Диуретики при застое в легких (возможно снижение СВ и АД). Нитроглицерин при стенокардии (возможно выраженное снижение АД, в таких случаях показана в/в инфузия физраствора или при ее неэффективности — добутамина)
Аортальная недостаточность	
Перегрузка объемом ЛЖ, его эксцентрическая гипертрофия. В поздней стадии снижение сократимости и повышение конечного диастолического давления ЛЖ, формирование митральной недостаточности	Диуретики. Дигоксин. Периферические вазодилататоры
Гипертрофическая кардиомиопатия	
Обструктивный вариант — см. «аортальный стеноз». При симметричной гипертрофии ЛЖ (без обструкции выносящего тракта) может наблюдаться нарушение диастолической податливости, повышение конечного диастолического давления ЛЖ и давления в ЛП, застой в легких, формирование митральной недостаточности. Осложнения как при аортальном стенозе, отек легких при диастолической СН, повышенный риск внезапной смерти	β-блокаторы показаны при отсутствии выраженного снижения сократимости ЛЖ. При диастолической недостаточности — верапамил, диуретики, нитроглицерин. При мерцательной аритмии — верапамил или β-блокаторы (с целью урежения ритма), кардиоверсия, антиаритмические препараты Ia класса (с целью удержания ритма)
Дилатационная и ишемическая кардиомиопатия	
Дилатация полостей сердца, выраженное снижение его общей сократимости, повышение диастолического давления в левом желудочке (желудочках). Застой по малому и большому кругу кровообращения, относительная клапанная недостаточность. Отек легких, периферические отеки, предсердные и желудочковые нарушения ритма	Ингибиторы АПФ. Диуретики. Нитраты. Сердечные гликозиды (особенно при мерцательной аритмии). Антиаритмические препараты с наименее выраженным кардиодепрессивным действием (амиодарон) при опасных желудочковых аритмиях. Антикоагулянты с целью профилактики тромбоэмболий (при больших полостях сердца, выраженном снижении СВ и мерцательной аритмии)

Раздел II

ПУЛЬМОНОЛОГИЯ

2.1. Нозологическая принадлежность основных рентгенологических синдромов болезней легких и средостения

(Лукомский Г.И. и др., 1982)

Рентгенологический синдром	Основные нозологические формы болезней органов дыхания
Долевые и сегментарные затемнения	Пневмония, обструктивный пневмонит как следствие эндобронхиальных опухолей, эндогенных и экзогенных инородных тел, стеноза бронха; инфильтративно-пневмонический туберкулез; цирроз; ателектатические бронхоэктазы
Шаровидные и округлые тени	Внебронхиальные (периферические) опухоли; туберкулома; шаровидная пневмония и абсцесс легкого; заполненные кисты легкого; осумкованный плеврит; опухоли, плевры; грыжа и релаксация диафрагмы
Тонкостенные полости	Кавернозный и фиброзно-кавернозный туберкулез; бронхоэктазы; бронхиальные и ложные кисты; гигантские кисты и буллы; стафилококковая деструкция; аспергиллома; легочная дегенерация; медиастинальная грыжа; спонтанный пневмоторакс
Диссеминации	Пневмокониозы (силикоз и силикотуберкулез); туберкулез; саркоидоз; лимфогранулематоз; метастазы злокачественных опухолей (рак); пневмония; диффузные болезни соединительной ткани и другие более редкие заболевания
Изменения легочного рисунка	Начальная стадия, исход острой и затяжной пневмонии; пневмосклероз на месте перенесенной пневмонии и острого абсцесса; остаточные изменения инфильтративно-пневмонического туберкулеза: гипоэктаз сегмента или доли при неполной обструкции бронха опухолью, инородным телом; хронический бронхит, бронхиальная астма, трахеобронхомегалия, дискинезия бронхов; бронхоэктатическая болезнь; начальный пневмокониоз;

Рентгенологический синдром	Основные нозологические формы болезней органов дыхания
	эмфизема легких врожденная, приобретенная, старческая; воздушные кисты легких; болезни сердца, сопровождающиеся застоем в малом круге кровообращения, агенезия и аплазия ветвей легочных артерий; прогрессирующая легочная дистрофия
Расширение тени средостения и корней легких	Туберкулез внутригрудных лимфатических узлов; поражение лимфатических узлов при саркоидозе, силикозе, силикотуберкулезе и других заболеваниях; медиастинальная форма рака, лимфогранулематоз; лимфосаркома; загрудинный зоб; неврогенные опухоли; целомические кисты; липомы и другие редко встречающиеся опухоли средостения
Экссудативный плеврит	Канцероматоз плевры; мезотелиома; сердечно-сосудистая недостаточность при заболеваниях сердца, легочном сердце, тромбозе ушка предсердия; инфекция бактериального, туберкулезного, грибкового происхождения; гипопротеинемия; заболевания соединительной ткани; панкреатиты; синдром Мейгса и другие более редкие заболевания

2.2. Характеристика нозологических форм ОРЗ

(Гогин Е.Е., Тихомиров Е.С., 1991)

Болезнь	Начало	Температура тела		Головная боль	Потливость	Боль в мышцах	Боль в глазах	Микрополиаденит	Ринит	Фарингит	Ларингит	Трахеобронхит	Пневмония	Кожная сыпь
		°С	дни											
Грипп А	Острое	39–40	3–4	++	++	++	++	–	+	+	+	+	+	–
Грипп В и С	»	< 39	1–3	+	+	+	–	–	+	+	–	+	–	–
Парагрипп	»	< 38	1–2	±	–	–	–	–	++	++	++	++	±	–
РС-инфекция	»	38–39	3–6	–	–	–	–	+	++	+	–	++	+	–
Коронавирусная инфекция	»	< 38	1–3	+	–	–	–	–	+	+	+	+	–	–
Риновирусное заболевание	»	37,5	1–2	–	–	–	–	–	++		–	±	–	–
Энтеровирусная инфекция	»	38–39	2–4	+	+	++	–	+	+	+	+	+	–	++
Аденовирусная инфекция	»	38–39	5–14	++	+	+	++	++	++	++	+	+		+
Микоплазменная инфекция	Постепенное	39–40	7–10	+	+	–	–	–	+	+	–	+		–
Бактериальная инфекция (зеленящий стрептококк и другие микроорганизмы)	Острое	39–40	3–5	+	+	+	–	–	–	++	±	–	–	–
Аллергические реакции	»	–	> 10	–	–	–	+	–	++	+	+	–	–	

2.3. Эпидемиологические особенности заболеваний, диагностируемых как ОРЗ

(Гогин Е.Е., Тихомиров Е.С., 1991)

Возбудитель, серовары	Контингент больных	Сезонность	Инкубационный период, дни
Вирус гриппа А	Все не иммунные к данному серовару	Зима	1–2
Вирусы гриппа В и С	Чаще дети	Выражена неотчетливо	1–2
Вирусы парагриппа 1–4	Возрастная селективность выражена слабо	Осень, весна	2–7
РС-вирус (респираторно-синцитиальный)	Чаще дети, особенно до 2 лет	Зима, весна	3–7
Коронавирусы	Вспышки в детских коллективах, семейные	Чаще зима	3–7
Риновирусы, 110	Чаще дети	Чаще осень, весна	2–6
Энтеровирусы: Коксаки А21, В2–5, ECHO, 4, 8–11, 20, 28 Реовирусы	Вспышки в коллективах	Лето, осень	3–5
Аденовирусы 1–7, 14, 21	Дети, студенты, вспышки в коллективах	Осень, зима, весна	4–14
Микоплазмы	Возрастная селективность выражена слабо	То же	4–25
Бактерии, чаще стрептококки	Лица с хроническим тонзиллитом, стоматологическим инфекционным очагом	После простуд, охлаждений, употребления мороженого	Эндогенный аллергизирующий процесс

2.4. Диагностически значимые сдвиги в периферической крови при ОРЗ и дифференцируемых с ними болезнях

(Гогин Е.Е., Тихомиров Е.С, 1991)

Снижение	Гематологический показатель, норма	Повышение	
		умеренное	выраженное
1, 7	Лейкоциты, 4–8,8 × 10^9/л	2, 6, 9	11
1	Лейкоцитарная формула, %:		
	– нейтрофилы палочкоядерные, 1–6;	2, 3, 4, 9	11
	– нейтрофилы сегментоядерные, 45–70	2, 3, 4, 9	11
1	Эозинофилы, 1–5	9	10
	Моноциты, 2–9	1	12
	Лимфоциты, 18–40	1	12
	СОЭ, мм/ч, 2–10	2, 3, 4, 7, 9	8–11

Примечание. 1 — грипп; 2 — парагрипп; 3 — РС-инфекция; 4 — коронавирусная инфекция; 5 — риновирусная инфекция; 6 — энтеровирусная инфекция; 7 — аденовирусная инфекция; 8 — микоплазменная инфекция; 9 — обострение стрептококковой очаговой инфекции; 10 — аллергические заболевания; 11 — пневмонии бактериальные; 12 — мононуклеоз.

2.5. Показатели функции внешнего дыхания, определяемые при проведении пневмотахометрии

(Нефедов В.Б. и др., 1990)

ЖЕЛ — жизненная емкость легких, л
ФЖЕЛ — форсированная жизненная емкость легких, л
$ОФВ_1$ — объем форсированного выхода в 1-ю секунду, л
$ОФВ_1$/ЖЕЛ — % (индекс Тиффно)
$ОФВ_1$/ФЖЕЛ — соотношение, %
$ПОС_{выд.}$ — пиковая скорость выдоха, л/с
$МОС_{25}$ — максимальная объемная скорость в момент выдоха 25% ФЖЕЛ, л/с
$МОС_{50}$ — максимальная объемная скорость в момент выдоха 50% ФЖЕЛ, л/с
$МОС_{75}$ — максимальная объемная скорость в момент выдоха 75% ФЖЕЛ, л/с
$СОС_{25–75}$ — средняя объемная скорость между 25 и 75% ФЖЕЛ, л/с
$СОС_{75–85}$ — средняя объемная скорость между 75 и 85% ФЖЕЛ, л/с
$ОФП_{пос}$ — объем форсированного выдоха до достижения пиковой объемной скорости выдоха, л
$В_{пос}$ — время, необходимое для достижения $ПОС_{выд.}$, с
СПВ — среднее переходное время, с
$ВФ_{жел}$ — общее время для выдоха ФЖЕЛ, с
Аех — плошадь петли ФЖЕЛ в координатах расход-объем

Для вентиляционной функции легких, типа и выраженности ее нарушения используются спирографические показатели: ЖЕЛ, ФЖЕЛ, $ОФВ_1$, $ОФВ_1$/ЖЕЛ, $ОФВ_1$/ФЖЕЛ.

Уровень нарушения проходимости бронхов характеризуют показатели: $ПОС_{выд}$, $МОС_{25}$, $МОС_{50}$, $МОС_{75}$, $СОС_{25–75}$, $СОС_{75–85}$.

ПОС, $МОС_{25}$ отражают состояние проходимости крупных бронхов.

$МОС_{50}$, $МОС_{75}$, $СОС_{75–85}$ отражают состояние проходимости мелких бронхов.

2.6. Границы нормы и степени выраженности патологических отклонений показателей спирографии и кривой поток–объем форсированного выдоха

(Нефедов В.Б., 1990)

Показатели, единица измерения (% должной величины – д.в.)	Норма, %	Степень выраженности патологии		
		умеренная	значительная	резкая
ЖЕЛ, % д.в.	≥ 80	79–60	59–40	≤ 39
ФЖЕЛ, % д.в.	≥ 80	79–60	59–40	≤ 39
$ОФВ_1$, % д.в.	≥ 80	79–60	59–40	≤ 39
$ОФВ_1$/ЖЕЛ, %	≥ 70	69–50	49–30	≤ 29
ПОС, % д.в.	≥ 60	59–40	39–20	≤ 19
$МОС_{25}$, % д.в.	≥ 60	59–40	39–20	≤ 19
$МОС_{50}$, % д.в.	≥ 60	59–40	39–20	≤ 19
$МОС_{75}$, % д.в.	≥ 60	59–40	39–20	≤ 19
$СОС_{25–75}$, % д.в.	≥ 60	59–40	39–20	≤ 19
$СОС_{75–85}$, % д.в.	≥ 60	59–40	39–20	≤ 19

2.7. Оценка типа нарушения функции внешнего дыхания по данным пневмотахометрии ($ОФВ_1$ < 80% д.в.)

(Нефедов В.Б. и др., 1990)

1. Рестриктивный тип нарушения функции: ЖЕЛ < 80% д.в., $ОФВ_1$/ЖЕЛ, % ≥ 70% д.в. Все показатели кривой поток-объем форсированного выдоха в норме.

2. Рестриктивно-обструктивный (смешанный) тип нарушения функции: ЖЕЛ < 80% д.в., $ОФВ_1$/ЖЕЛ, % < 70% д.в.

Сочетается с одним из вариантов снижения показателей кривой поток-объем форсированного выдоха при обструктивном типе нарушения функции.

3. Обструктивный тип нарушения функции: ЖЕЛ ≥ 80% д.в., $ОФВ_1$/ЖЕЛ < 70% д.в.

Варианты:

а) нарушение проходимости мелких бронхов, $МОС_{50}$, $МОС_{75}$, $СОС_{75–85}$ < 60% д.в.;

б) нарушение проходимости крупных бронхов, ПОС, $МОС_{25}$ < 60% д.в.;

в) генерализованная обструкция, ПОС, $МОС_{23}$, $МОС_{50}$, $МОС_{75}$, $СОС_{75–85}$ < 60% д.в.

2.8. Классификация дыхательной недостаточности по степени тяжести

(Авдеев С.Н., 2004)

Степень	P_aO_2, мм рт. ст.	SaO_2,%
Норма	≥ 80	≥ 95
I	60–79	90–94
II	40–59	75–89
III	< 40	< 75

2.9. Наиболее частые причины хронической дыхательной недостаточности

(Авдеев С.Н., 2004)

Поражение звена + аппарата дыхания	Пример ХДН
Центральная нервная система и дыхательный центр	Первичная альвеолярная гиповентиляция, центральное апноэ, гипотиреоз
Нейромышечная система	Болезнь Дюшенна, наследственные и метаболические миопатии, последствия травмы спинного мозга (C_I–C_{IV}), паралич диафрагмы, последствия полиомиелита
Грудная клетка	Кифосколиоз, ожирение, состояние после торакопластики, фиброторакс
Дыхательные пути	Верхние: обструктивное ночное апноэ, трахеомаляция. Нижние: ХОБЛ, муковисцидоз, облитерирующий бронхиолит, бронхоэктатическая болезнь
Альвеолы	Альвеолиты, легочные фиброзы, саркоидоз, асбестоз

Примечание. ХДН — хроническая дыхательная недостаточность; ХОБЛ — хроническая обструктивная болезнь легких.

2.10. Возможные механизмы диспноэ при различных состояниях

(Авдеев С.Н., 2004)

Состояние	Механизм
Астма	Усиление чувства респираторного усилия
	Стимуляция ирритантных рецепторов дыхательных путей
Нейромышечные заболевания	Усиление чувства респираторного усилия
Хроническая обструктивная болезнь легких	Усиление чувства респираторного усилия
	Гипоксемия
	Гиперкапния
	Динамическая компрессия дыхательных путей
Механическая вентиляция легких	Афферентный дисбаланс
	Факторы, ассоциированные с основными заболеваниями
Эмболия сосудов легких	Стимуляция барорецепторов сосудов легких или правого предсердия

2.11. Шкала диспноэ

(Medical Research Council, русскоязычная версия, 2002)

Степень	Тяжесть	Описание
0	Нет	Одышка не беспокоит, за исключением очень интенсивной нагрузки
1	Легкая	Одышка при быстрой ходьбе или при подъеме на небольшое возвышение
2	Средняя	Одышка приводит к более медленной ходьбе больного по сравнению с другими людьми того же возраста, или появляется необходимость делать остановки при ходьбе в своем темпе по ровной поверхности
3	Тяжелая	Одышка заставляет больного делать остановки при ходьбе на расстояние около 100 м или через несколько минут ходьбы по ровной поверхности
4	Очень тяжелая	Одышка делает невозможным для больного выход за пределы своего дома, или одышка появляется при одевании и раздевании

2.12. Глобальная стратегия лечения и профилактики бронхиальной астмы (БА) (GINA, пересмотр 2006)

2.12.1. Вопросы, которые следует рассмотреть при подозрении на БА

- Бывают ли у пациента эпизоды свистящих хрипов, в том числе повторяющиеся?
- Беспокоит ли пациента кашель по ночам?
- Отмечаются ли у пациента свистящие хрипы или кашель после физической нагрузки?
- Бывают ли у пациента эпизоды свистящих хрипов, заложенности в грудной клетке или кашля после контакта с аэроаллергенами или поллютантами?

- Отмечает ли пациент, что простуда у него «спускается в грудную клетку» или продолжается более 10 дней?
- Уменьшается ли выраженность симптомов после применения соответствующих противоастматических препаратов?

2.12.2. Факторы, влияющие на развитие и проявления БА

ВНУТРЕННИЕ ФАКТОРЫ

- Генетические, например:
  - гены, предрасполагающие к атопии;
  - гены, предрасполагающие к бронхиальной гиперреактивности.
- Ожирение.
- Пол.

ВНЕШНИЕ ФАКТОРЫ

- Аллергены:
  - аллергены помещений: клещи домашней пыли, шерсть домашних животных (собак, кошек, мышей), аллергены тараканов, грибы, в том числе плесневые и дрожжевые;
  - внешние аллергены: пыльца, грибы, в том числе плесневые и дрожжевые.
- Инфекции (главным образом вирусные).
- Профессиональные сенсибилизаторы.
- Курение табака:
  - пассивное курение;
  - активное курение.
- Загрязнение воздуха внутри и снаружи помещений.
- Питание.

2.12.3. Примеры веществ, вызывающих развитие БА у лиц определенных профессий*

Профессия или профессиональная деятельность	Вещество
Белки животного и растительного происхождения	
Пекари	Мука, амилаза
Фермеры-скотоводы	Складские клещи
Производство моющих средств	Ферменты *Bacillus subtilis*
Электропайка	Канифоль (сосновая смола)
Фермеры-растениеводы	Соевая пыль
Производство рыбопродуктов	Наживка, паразиты
Пищевое производство	Кофейная пыль, вещества, придающие мягкость мясу, чай, моллюски, амилаза, яичные белки, ферменты поджелудочной железы, папаин
Работники зернохранилищ	Складские клещи, *Aspergillus*, частицы сорных трав, пыльца амброзии
Медицинские работники	Псиллиум, латекс
Производство слабительных	Испагула, псиллиум
Фермеры-птицеводы	Клещи птичников, помет и перья птиц

Профессия или профессиональная деятельность	Вещество
Исследователи-экспериментаторы, ветеринары	Насекомые, перхоть и белки мочи животных
Работники лесопилки, плотники	Древесная пыль (западный красный кедр, дуб, красное дерево, зебровое дерево, ливанский кедр, африканский клен, восточный белый кедр)
Грузчики/транспортные рабочие	Зерновая пыль (плесень, насекомые, зерно)
Работники шелкового производства	Бабочки и личинки тутового шелкопряда
Неорганические соединения	
Косметологи	Персульфат
Плакировщики	Соли никеля
Работники нефтеперегонных предприятий/очистительных заводов	Соли платины, ванадий
Органические соединения	
Окраска автомобилей	Этаноламин, диизоцианаты
Работники больниц	Дезинфекционные вещества (сульфатиазол, хлорамин, формальдегид, глутаровый альдегид), латекс
Фармацевтическое производство	Антибиотики, пиперазин, метилдопа, сальбутамол, циметидин
Обработка резины	Формальдегид, этилендиамид, фтальк-ангидрид
Производство пластмасс	Толуин-диизоцианат, гексаметил-диизоцианат, дифенил-метилизоцианат, фтальк-ангидрид, триэтилен-тетрамины, триметил-ангидрид, гексаметил-тетрамин, акрилаты

* Полный перечень известных сенсибилизаторов см.: http://www.bohrf.org.uk

2.12.4. Классификация тяжести БА по клиническим признакам перед началом лечения

Интермиттирующая	Симптомы реже 1 раза в неделю. Обострения кратковременные. Ночные симптомы не чаще 2 раз в месяц: • $ОФВ_1$ или ПСВ ≥ 80% от должных значений. • Вариабельность ПСВ или $ОФВ_1$ < 20%
Легкая персистирующая	Симптомы чаще 1 раза в неделю, но реже 1 раза в день. Обострения могут нарушать активность и сон. Ночные симптомы чаще 2 раз в месяц: • $ОФВ_1$ или ПСВ ≥ 80% от должных значений. • Вариабельность ПСВ или $ОФВ_1$ ≤ 30%
Персистирующая средней тяжести	Симптомы ежедневно. Обострения могут нарушать активность и сон. Ночные симптомы > 1 раза в неделю. Ежедневный прием ингаляционных β_2-агонистов короткого действия: • $ОФВ_1$ или ПСВ 60–80% от должных значений. • Вариабельность ПСВ или $ОФВ_1$ > 30%
Тяжелая персистирующая	Симптомы ежедневно. Частые обострения. Частые ночные симптомы БА. Ограничение физической активности: • $ОФВ_1$ или ПСВ ≤ 60% от должных значений. • Вариабельность ПСВ или $ОФВ_1$ > 30%

2.12.5. Тяжесть обострения БА*

Критерий	Легкое	Средней тяжести	Тяжелое	Остановка дыхания неизбежна
Одышка	При ходьбе	При разговоре; у детей плач становится тише и короче, возникают затруднения при кормлении	В покое. Дети прекращают принимать пищу	
	Может лежать	Предпочитает сидеть	Сидит, наклонясь вперед	
Речь (разговор)	Предложениями	Фразами	Словами	
Уровень бодрствования	Может быть возбужден	Обычно возбужден	Обычно возбужден	Заторможен или в состоянии спутанного сознания
Частота дыхания	Увеличена	Увеличена	Часто > 30 в минуту	
Нормальная частота дыхания у детей в состоянии бодрствования				
Возраст: < 2 мес. 2–12 мес. 1–5 лет 6–8 лет		Нормальная частота дыхания: < 60 в минуту < 50 в минуту < 40 в минуту < 30 в минуту		
Участие вспомогательных мышц в акте дыхания и западение надключичных ямок	Обычно нет	Обычно есть	Обычно есть	Парадоксальные движения грудной и брюшной стенок
Свистящие хрипы	Умеренные, часто только при выдохе	Громкие	Обычно громкие	Отсутствуют
Пульс (в минуту)	< 100	100–120	> 120	Брадикардия
Нормальная частота пульса у детей				
Грудного возраста Младшего возраста Дошкольного и школьного возраста		2–12 мес. 1–2 лет 2–8 лет	< 160 в минуту < 120 в минуту < 110 в минуту	

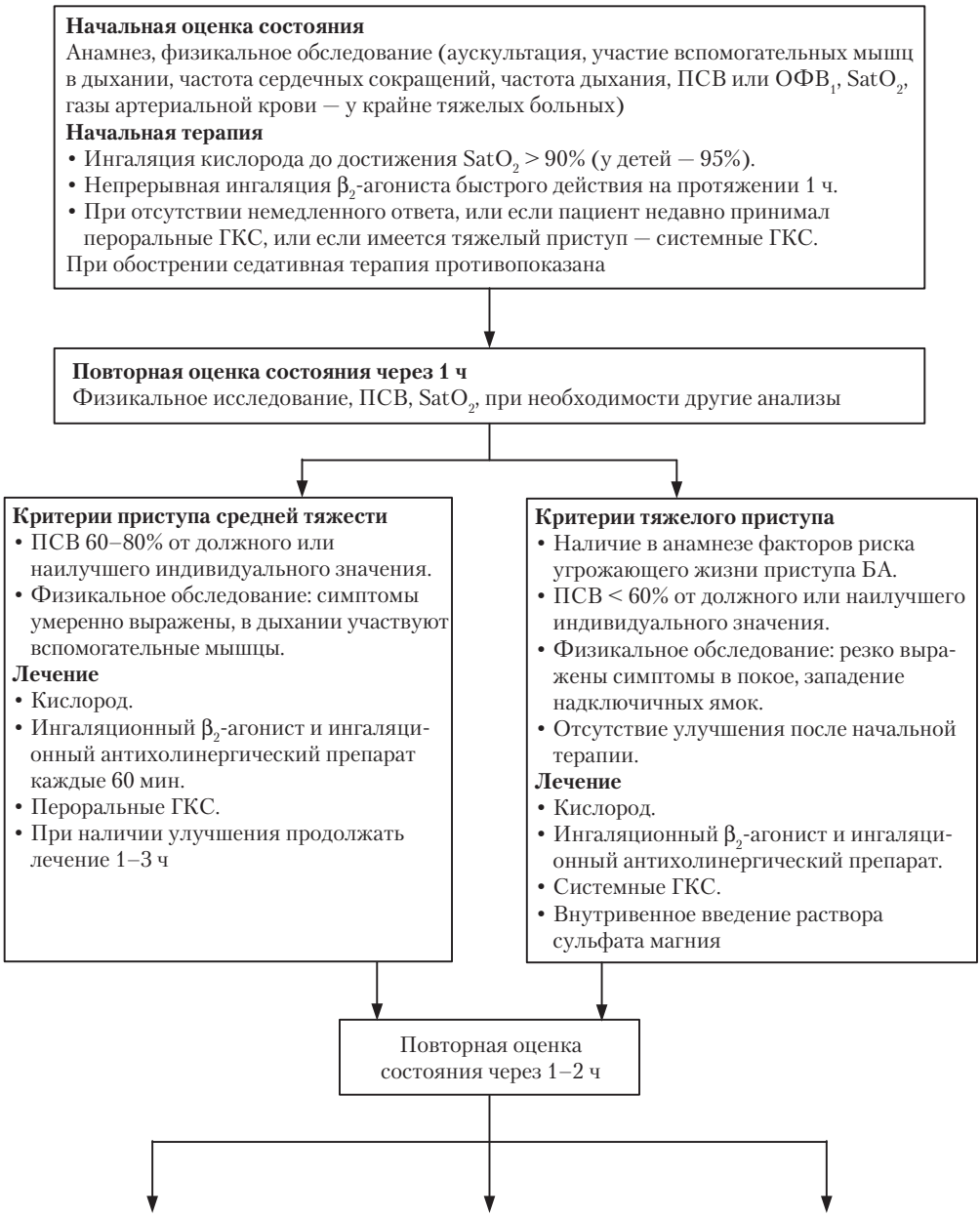
Критерий	Легкое	Средней тяжести	Тяжелое	Остановка дыхания неизбежна
Парадоксальный пульс	Отсутствует < 10 мм рт. ст.	Может иметься 10–25 мм рт. ст.	Часто имеется > 25 мм рт. ст. (взрослые) 20–40 мм рт. ст. (дети)	Отсутствие позволяет предположить утомление дыхательной мускулатуры
ПСВ после первого введения бронхолитика в % от должного или наилучшего индивидуального значения	> 80%	Около 60–80%	< 60% от должных или наилучших индивидуальных значений (< 100 л/мин у взрослых) или эффект длится < 2 ч	
PaO_2 (при дыхании воздухом)** и/или	Нормальное. Анализ обычно не нужен	> 60 мм рт. ст.	< 60 мм рт. ст. Возможен цианоз	
$PaCO_2$**	< 45 мм рт. ст.	< 45 мм рт. ст.	> 45 мм рт. ст. Возможна дыхательная недостаточность (см. в тексте)	
$SatO_2$, % (при дыхании воздухом)**	> 95%	91–95%	< 90%	
Гиперкапния (гиповентиляция) чаще развивается у маленьких детей, чем у взрослых и подростков				

* Наличие нескольких параметров (не обязательно всех) означает обострение.

** Международной единицей измерения являются килопаскали; при необходимости может быть осуществлен перевод единиц.

Обозначение: $SatO_2$ — сатурация кислородом (степень насыщения гемоглобина артериальной крови кислородом).

2.12.6. Лечение больных с обострением БА в отделении неотложной помощи



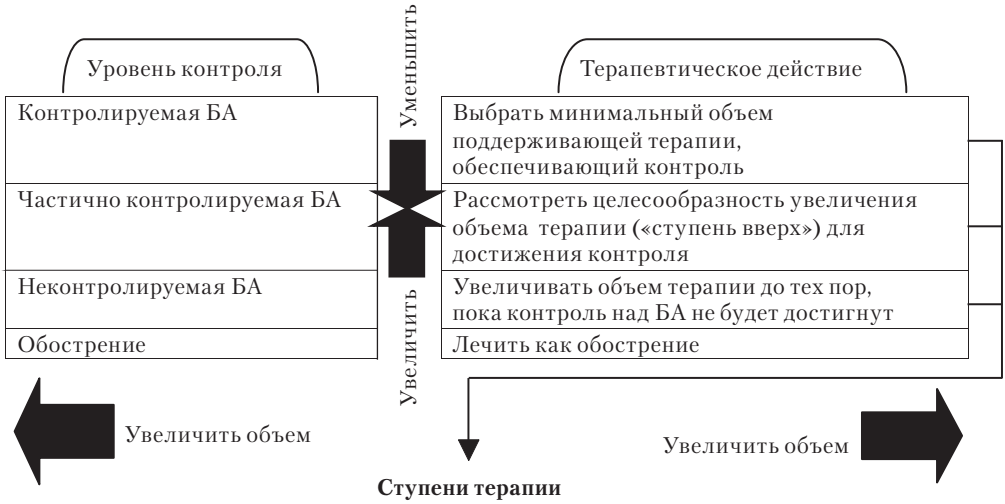
Хороший ответ на лечение в пределах 1–2 ч
• Улучшение сохраняется в течение 60 мин после последнего введения препаратов.
• Физикальное обследование: норма — нет дистресса.
• ПСВ > 70%.
• $SatO_2$ > 90% (у детей — 95%)
Улучшение: критерии выписки домой
• ПСВ > 60% от должного или наилучшего индивидуального значения.
• Сохранение эффекта при проведении пероральной или ингаляционной терапии.
Лечение в домашних условиях
• Продолжить лечение ингаляционным β_2-агонистом.
• В большинстве случаев — обсудить вопрос о назначении пероральных ГКС.
• Рассмотреть вопрос о назначении комбинации ингаляционных препаратов.
• Обучение больного: правильный прием препаратов, пересмотр плана лечения, тщательное наблюдение врача
Неполный ответ на лечение в пределах 1–2 ч
• Наличие факторов риска угрожающей жизни БА.
• Физикальное обследование: симптомы от слабо выраженных до умеренных.
• ПСВ < 60%.
• $SatO_2$ не улучшается.
Перевод в отделение неотложной помощи
• Кислород.
• Ингаляционный β_2-агонист ± ингаляционный антихолинергический препарат.
• Системные ГКС.
• Внутривенное введение раствора сульфата магния.
• Мониторинг ПСВ, $SatO_2$, пульса
Неудовлетворительный ответ на лечение в пределах 1–2 ч
• Наличие факторов риска угрожающей жизни БА.
• Физикальное обследование: симптомы резко выражены, сонливость, спутанность сознания.
• ПСВ < 30%.
• $PaCO_2$ > 45 мм рт. ст.
• PaO_2 < 60 мм рт. ст.
Перевод в отделение реанимации/интенсивной терапии
• Кислород.
• Ингаляционный β_2-агонист + ингаляционный антихолинергический препарат.
• Внутривенные ГКС.
• Возможно внутривенное введение β_2-агонистов.
• Возможно внутривенное введение теофиллина.
• Возможна интубация и ИВЛ
Регулярная повторная оценка состояния
Неудовлетворительный ответ на лечение (см. выше)
• Перевод в отделение реанимации/интенсивной терапии
Неполный ответ на лечение в пределах 6–12 ч (см. выше)
• Рассмотреть возможность перевода в отделение реанимации/интенсивной терапии в случае отсутствия улучшения в пределах 6–12 ч

2.12.7. Уровни контроля над БА

Характеристика	Контролируемая БА (все нижеперечисленное)	Частично контролируемая БА (любое проявление в течение любой недели)	Неконтролируемая БА
Дневные симптомы	Отсутствуют (или < 2 эпизодов в неделю)	> 2 эпизодов в неделю	Наличие трех или более признаков частично контролируемой БА в течение любой недели
Ограничения активности	Отсутствуют	Любые	
Ночные симптомы/пробуждения	»	»	
Потребность в препаратах неотложной помощи	Отсутствуют (или < 2 эпизодов в неделю)	> 2 эпизодов в неделю	
Функция легких (ПСВ или $ОФВ_1$)*	Нормальная	< 80% от должного значения или от наилучшего для данного пациента показателя (если таковой известен)	
Обострения	Отсутствуют	1 или более в год**	1 в течение любой недели***

* Исследование функции легких не является надежным методом исследования у детей 5 лет и младше.
** Каждое обострение требует пересмотра поддерживающей терапии и оценки ее адекватности.
*** По определению, неделя с обострением — это неделя неконтролируемой БА.

2.12.8. Подход к лечению БА, ориентированный на контроль над заболеванием у детей в возрасте старше 5 лет, подростков и взрослых



Ступени терапии

	Ступень 1	Ступень 2	Ступень 3	Ступень 4	Ступень 5
Обучение пациентов Контроль окружающей среды					
	β_2-агонист быстрого действия по потребности				
Варианты препаратов, контролирующих течение заболевания	Выберите один	Выберите один	Добавьте один или более	Добавьте один или оба	
	Низкие дозы ИГКС	Низкие дозы ИГКС + β_2-агонист длительного действия	Средние или высокие дозы ИГКС + + β_2-агонист длительного действия	Минимальная возможная доза перорального ГКС	
	Антилейкотриеновый препарат	Средние или высокие дозы ИГКС	Антилейкотриеновый препарат	Антитела к IgE	
		Низкие дозы ИГКС + антилейкотриеновый препарат	Теофиллин замедленного высвобождения		
		Низкие дозы ИГКС + теофиллин замедленного высвобождения			

Примечание. К альтернативным препаратам для облегчения симптомов относятся ингаляционные антихолинергические средства, пероральные β_2-агонисты короткого действия, некоторые β_2-агонисты длительного действия и теофиллин короткого действия. Регулярное использование β_2-агонистов короткого и длительного действия рекомендуется только в случае одновременного регулярного применения ингаляционных глюкокортикостероидов (ИГКС).

2.12.9. Рассчитанные эквипотентные суточные дозы ингаляционных глюкокортикостероидов у взрослых

Препарат	Суточные дозы, мкг		
	низкие	средние	высокие*
Беклометазона дипропионат	200–500	> 500–1000	> 1000–2000
Будесонид**	200–400	> 400–800	> 800–1600
Циклесонид**	80–160	> 160–320	> 320–1280
Флунизолид	500–1000	> 1000–2000	> 2000
Флутиказон	100–250	> 250–500	> 500–1000
Мометазона фуроат**	200–400	> 400–800	> 800–1200
Триамцинолона ацетонид	400–1000	> 1000–2000	> 2000

* Пациенты, которым постоянно назначаются высокие дозы препаратов (за исключением коротких периодов), должны быть направлены к специалисту для подбора замены такой терапии альтернативными комбинациями поддерживающих препаратов. Максимальные рекомендуемые дозы определены произвольно, но их длительное применение сопровождается повышенным риском системных побочных эффектов.

** Показаны для применения один раз в сутки у пациентов с легкой БА.

Примечание.

1. Сопоставления препаратов основаны на данных об их сравнительной эффективности.
2. Главным критерием адекватности дозы является суждение врача об ответе пациента на терапию. Врач должен оценивать ответ на терапию в динамике по уровню контроля клинических проявлений и при необходимости корректировать дозу препарата. Для того чтобы уменьшить риск развития побочных эффектов, после достижения контроля над БА следует осторожно снизить дозу препарата до минимальной, способной поддерживать контроль.
3. Деление на низкие, средние и высокие дозы дано (там, где это возможно), исходя из рекомендаций производителей. Четкие данные о зависимости эффекта от дозы препарата приводятся или доступны редко. Поэтому в основе подхода к терапии лежит определение минимальной эффективной поддерживающей дозы для каждого пациента, так как более высокие дозы могут не обеспечивать увеличения эффективности терапии и сопровождаться более высоким риском развития побочных эффектов.
4. Поскольку фреоновые ингаляторы сняты с производства, врач должен внимательно изучить инструкции, вложенные в упаковки с бесфреоновыми ингаляторами, чтобы назначить препараты в эквивалентной дозе.

2.13. Возможные причины гиподиагностики БА в пожилом и старческом возрасте

(Емельянов А.В., 2006)

Больной	Врач
Депрессия. Социальная изоляция. Нарушения памяти и интеллекта. Восприятие симптомов астмы как признака старения. Сопутствующие заболевания. Снижение восприятия одышки и бронхоконстрикции	Неправильное представление о том, что астма не начинается в пожилом и старческом возрасте. Восприятие симптомов астмы как проявления старения больного. Недооценка одышки из-за ограничения физической активности пациента. Сопутствующие заболевания. Трудности исследования функции легких

2.14. Наиболее частые причины респираторных симптомов у больных пожилого и старческого возраста

(Емельянов А.В., 2006)

Системы органов	Нозологические формы
Заболевания дыхательной системы	Хроническая обструктивная болезнь легких. Вторичные бронхоэктазы. Тромбоэмболия мелких ветвей легочной артерии. Карцинома бронха. Плевральный выпот
Заболевания сердечно-сосудистой системы	Ишемическая болезнь сердца. Левожелудочковая сердечная недостаточность. Нарушения сердечного ритма. Пороки сердца. Кардиомиопатии. Заболевания перикарда
Заболевания крови	Анемии
Заболевания пищеварительной системы	Гастроэзофагеальный рефлюкс
Заболевания верхних дыхательных путей	Ринит, синусит
Заболевания нервной системы	Болезни сосудов головного мозга

2.15. Сопутствующие заболевания и лекарственные препараты для их лечения, которые могут ухудшать течение БА у больных пожилого и старческого возраста

(Емельянов А.В., 2006)

Заболевания	Препараты
Артериальная гипертензия и ИБС	β-блокаторы, ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента
Глаукома	Топические β-блокаторы (тимолол)
Заболевания позвоночника и суставов	Нестероидные противовоспалительные препараты

2.16. Наиболее частые побочные эффекты препаратов для лечения БА у больных пожилого и старческого возраста

(Емельянов А.В., 2006)

Препарат	Побочные эффекты
β_2-агонисты	Аритмии, тремор, артериальная гипертензия, гипокалиемия
Теофиллины	Тремор, нарушения сна, аритмии, прогрессирование гастроэзофагеальной рефлюксной болезни
Системные глюкокортикоиды	Прогрессирование остеопороза, артериальная гипертензия, сахарный диабет, фибрилляция предсердий

2.17. Глобальная стратегия диагностики, лечения и профилактики ХОБЛ

(GOLD, пересмотр 2006)

2.17.1. Основные признаки, позволяющие заподозрить диагноз ХОБЛ

Следует заподозрить ХОБЛ и провести спирометрию, если у индивидуума в возрасте старше 40 лет присутствует какой-либо из нижеперечисленных признаков. Эти признаки сами по себе не являются диагностическими, но присутствие нескольких признаков увеличивает вероятность диагноза ХОБЛ. Для установления диагноза ХОБЛ необходима спирометрия.

Одышка	Прогрессирующая (ухудшается со временем). Обычно усиливается при физической нагрузке. Персистирующая (присутствует ежедневно). Пациентом описывается как «увеличение дыхательных усилий», «тяжесть», «нехватка воздуха» или «удушье»
Хронический кашель	Может появляться эпизодически и может быть непродуктивным
Хроническое отхождение мокроты	Любой случай хронического отхождения мокроты может указывать на ХОБЛ
В анамнезе воздействие факторов риска	Курение табака. Профессиональные пылевые поллютанты и химикаты. Дым от кухни и отопления в домашних условиях

2.17.2. Причины хронического кашля при нормальной рентгенограмме грудной клетки

Внутриторакальные:
- ХОБЛ.
- БА.
- Карцинома центральных бронхов.
- Эндобронхиальный туберкулез.
- Бронхоэктазия.
- Левожелудочковая недостаточность.
- Интерстициальные заболевания легких.
- Муковисцидоз.

Внеторакальные:
- Постназальный затек.
- Гастроэзофагеальный рефлюкс.
- Лекарственная терапия (например, иАПФ).

2.17.3. Факторы риска развития ХОБЛ

- Генетическая предрасположенность.
- Ингаляционные воздействия.
  - табачный дым;
  - профессиональные пыли (органические и неорганические);

  - загрязнение воздуха внутри помещений из-за отопления и приготовления пищи с использованием биоорганического топлива в плохо проветриваемых помещениях;
  - загрязнение атмосферного воздуха.
- Рост и развитие легких.
- Окислительный стресс.
- Пол.
- Возраст.
- Респираторные инфекции.
- Социально-экономический статус.
- Питание.
- Сопутствующие заболевания.

2.17.4. Особенности воспаления легких при ХОБЛ и БА

Критерий	ХОБЛ	БА	Тяжелая БА
Клетки	Нейтрофилы ++ Макрофаги +++ $CD8^+$ Т-лимфоциты (Tc1)	Эозинофилы ++ Макрофаги + $CD4^+$ Т-лимфоциты (Th2)	Нейтрофилы + Макрофаги $CD4^+$ Т-лимфоциты (Th2), $CD8^+$ Т-лимфоциты (Tc1)
Основные медиаторы	IL-8 TNF-α, IL-1β, IL-6 NO +	Эотаксин IL-4, IL-5, IL-13 NO +++	IL-8 IL-5, IL-13 NO ++
Окислительный стресс	+++	+	+++
Локализация изменений	Периферические дыхательные пути. Паренхима легких. Легочные сосуды	Проксимальные дыхательные пути	Проксимальные дыхательные пути. Периферические дыхательные пути
Последствия	Плоскоклеточная метаплазия. Метаплазия слизистой. Фиброз мелких бронхов. Разрушение паренхимы. Ремоделирование легочных сосудов	Повышенная ранимость эпителия. Метаплазия слизистой. Утолщение базальной мембраны. Бронхоспазм	
Ответ на лечение	Незначительный ответ на бронхолитики. Плохой ответ на ГКС	Выраженный ответ на бронхолитики. Хороший ответ на ГКС	Менее выраженный ответ на бронхолитики. Сниженный ответ на ГКС

Примечание. NO — окись азота; (+), (++), (+++) — выраженность изменений легкой, средней и высокой степени соответственно.

2.17.5. Дифференциальная диагностика ХОБЛ

Диагноз	Предположительные признаки
ХОБЛ	Начинается в среднем возрасте. Симптомы медленно прогрессируют. Длительное предшествующее курение табака. Одышка во время физической нагрузки. В основном необратимая бронхиальная обструкция

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Диагноз	Предположительные признаки
Бронхиальная астма	Начинается в молодом возрасте (часто в детстве). Симптомы варьируют ото дня ко дню. Симптомы наблюдаются ночью и рано утром. Имеются также аллергия, риниты и/или экзема. Семейная БА в анамнезе. В основном обратимая бронхиальная обструкция
Застойная сердечная недостаточность	Отчетливые влажные хрипы в нижних отделах легких при аускультации. Рентгенография грудной клетки демонстрирует расширение сердца, отек легких. Функциональные легочные тесты показывают объемную рестрикцию, а не обструкцию бронхов
Бронхоэктазия	Обильное выделение гнойной мокроты. Обычно сочетается с бактериальной инфекцией. Грубые хрипы при аускультации. Рентгенография грудной клетки демонстрирует расширение бронхов, утолщение бронхиальной стенки
Туберкулез	Начинается в любом возрасте. Рентгенография грудной клетки демонстрирует легочный инфильтрат. Микробиологическое подтверждение. Высокая местная распространенность туберкулеза
Облитерирующий бронхиолит	Начало в молодом возрасте, у некурящих. В анамнезе может быть ревматоидный артрит или воздействие вредных газов. Компьютерная томография (КТ) на выдохе демонстрирует области с пониженной плотностью
Диффузный панбронхиолит	Большинство пациентов — некурящие мужчины. Почти все больны хроническим синуситом. Рентгенография грудной клетки или КТ высокого разрешения демонстрирует диффузные малые центрилобулярные узловые затемнения и гиперинфляцию

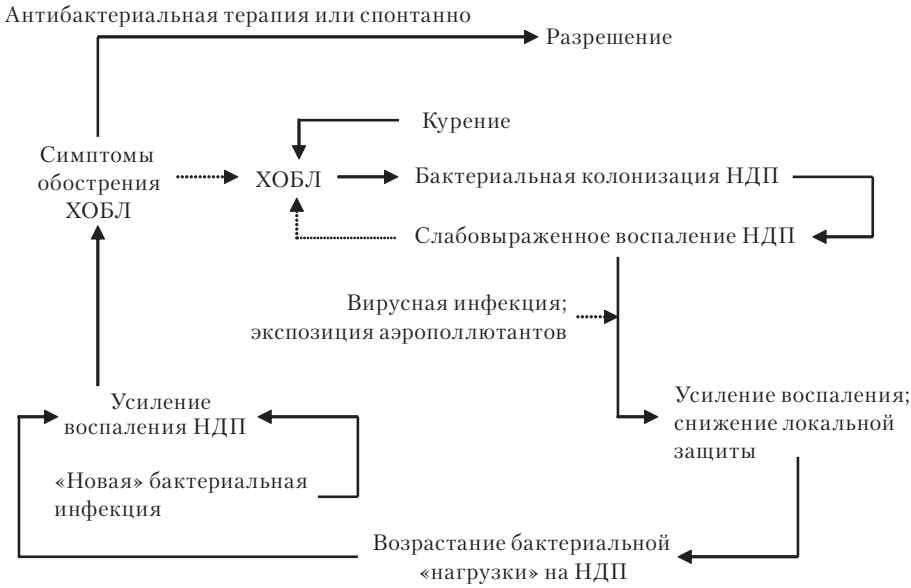
Примечание. Эти признаки обычно характерны для соответствующих заболеваний, но не обязательно присутствуют при любом клиническом случае. Например, у человека, никогда не курившего, может развиться ХОБЛ (особенно в развивающихся странах, где другие факторы риска могут иметь более большое значение, чем курение сигарет); БА может развиться у взрослых и даже пожилых пациентов.

2.18. Оценка обострений ХОБЛ: анамнез и признаки тяжести

Анамнестические особенности	Признаки тяжести обострений
Ухудшение $ОФВ_1$. Длительность ухудшения симптомов или появление новых симптомов. Количество предыдущих эпизодов обострения/госпитализации. Сопутствующие заболевания. Текущий режим лечения	Использование вспомогательных дыхательных мышц. Парадоксальные движения грудной клетки. Усугубление или появление центрального цианоза. Развитие периферических отеков. Гемодинамическая нестабильность. Признаки правожелудочковой недостаточности. Снижение возбудимости

2.19. Принципиальная схема патогенеза обострения ХОБЛ

(Синопальников А.И., Романовских А.Г., 2006)



Примечание. НДП — нижние дыхательные пути.

2.20. Классификация тяжести обострения ХОБЛ

(Авдеев С.Н., 2006)

Тяжесть	Критерии
Легкая	Обострение требует терапии антибиотиками, но не системными ГКС; если газовый анализ крови не выполняется, предполагается отсутствие ОДН
Средняя	Обострение требует терапии системными ГКС и антибиотиками; если газовый анализ крови не выполняется, предполагается отсутствие ОДН
Тяжелая	ОДН 1-го типа, с гипоксемией, но без гиперкапнии: $PaO_2 < 60$ мм рт. ст., $PaCO_2 < 45$ мм рт. ст.
Крайне тяжелая	ОДН 2-го типа, компенсированная, с гипоксемией и гиперкапнией, но без респираторного ацидоза: $PaO_2 < 60$ мм рт. ст., $PaCO_2 > 45$ мм рт. ст., pH > 7,35
Жизнеугрожающая	ОДН 3-го типа, декомпенсированная, с гипоксемией, гиперкапнией и респираторным ацидозом: $PaO_2 < 60$ мм рт. ст., $PaCO_2 > 45$ мм рт. ст., pH < 7,35

Примечание. ОДН — острая дыхательная недостаточность; ГКС — глюкокортикостероиды.

2.21. Показания к госпитализации для обследования или лечения обострений ХОБЛ*

- Значительное увеличение интенсивности симптомов, таких как внезапное развитие одышки в покое.

* Должны учитываться местные условия.

- Тяжелые формы ХОБЛ.
- Возникновение новых клинических проявлений (например, цианоза, периферических отеков).
- Невозможность купировать обострение первоначально используемыми лекарственными средствами.
- Серьезные сопутствующие заболевания.
- Частые обострения.
- Впервые проявившиеся аритмии.
- Диагностическая неопределенность.
- Пожилой возраст.
- Недостаточная помощь дома.

2.21.1. Показания для направления в блок интенсивной терапии пациентов с обострениями ХОБЛ*

- Тяжелая одышка с неадекватным ответом на начальную экстренную терапию.
- Изменения ментального статуса (спутанное сознание, заторможенность, кома).
- Персистирующая или усугубляющаяся гипоксемия ($PaO_2 < 5{,}3$ кПа, или 40 мм рт. ст.), и/или тяжелая/ухудшающаяся гиперкапния ($PaCO_2 > 8$ кПа, или 60 мм рт. ст.), и/или тяжелый/ухудшающийся респираторный ацидоз (pH < 7,25), несмотря на кислородотерапию и неинвазивную вентиляцию легких.
- Необходимость в искусственной вентиляции легких.
- Гемодинамическая нестабильность — потребность в вазопрессорах.

2.21.2. Лечение тяжелых, но не жизнеугрожающих обострений ХОБЛ в отделении скорой помощи или больнице*

- Оцените тяжесть симптомов, газы крови, рентгенограмму грудной клетки.
- Назначьте управляемую кислородотерапию и повторите измерения газов артериальной крови через 30–60 мин.
- Бронхолитики:
  - увеличьте дозы и/или частоту приема;
  - комбинируйте β_2-агонисты и антихолинергические препараты;
  - используйте спейсеры или компрессорные небулайзеры;
  - рассмотрите возможность внутривенного введения аминофиллина, если необходимо.
- Добавьте пероральные или внутривенные ГКС.
- При признаках бактериальной инфекции рассмотрите возможность перорального или внутривенного введения антибиотиков.
- Рассмотрите возможность искусственной вентиляции легких.
- В течение всего периода терапии:
  - мониторируйте баланс жидкости и питательных веществ;
  - рассматривайте возможность подкожного введения гепарина;

* Должны учитываться местные условия.

– выявляйте и лечите сочетанные состояния (например, сердечную недостаточность, аритмии);
– тщательно мониторируйте состояние пациента.

2.21.3. Алгоритм лечения обострения ХОБЛ в домашних условиях

Точных критериев выбора лечения в домашних условиях или в условиях стационара пока нет, они зависят от условий оказания медицинской помощи. Если принято решение начать лечение на дому, данный алгоритм предоставляет ступенчатый подход к лечению.

2.21.4. Спирометрическая классификация тяжести ХОБЛ, основанная на постбронходилатационном $ОФВ_1$

I – легкая	$ОФВ_1/ФЖЕЛ < 0{,}70$ $ОФВ_1 \geq 80\%$ от должного
II – среднетяжелая	$ОФВ_1/ФЖЕЛ < 0{,}70$ $50\% \leq ОФВ_1 < 80\%$ от должных значений
III – тяжелая	$ОФВ_1/ФЖЕЛ < 0{,}70$ $30\% < ОФВ_1 < 50\%$ от должных значений
IV – крайне тяжелая	$ОФВ_1/ФЖЕЛ < 0{,}70$ $ОФВ_1 < 30\%$ от должного или $ОФВ_1 < 50\%$ от должного в сочетании с хронической дыхательной недостаточностью

Примечание. $ОФВ_1$ – объем форсированного выдоха в 1-ю секунду; ФЖЕЛ – форсированная жизненная емкость легких; дыхательная недостаточность – парциальное давление кислорода в артериальной крови (PaO_2) меньше 8 кПа (60 мм рт. ст.) при дыхании воздухом на уровне моря с повышением парциального давления CO_2 ($PaCO_2$) более 6,7 кПа (50 мм рт. ст.) или без него.

2.21.5. Лечение на каждой стадии ХОБЛ*

I — легкая	II — среднетяжелая	III — тяжелая	IV — крайне тяжелая
• $ОФВ_1/ФЖЕЛ < 0{,}70$ • $ОФВ_1 > 80\%$ от должного	• $ОФВ_1/ФЖЕЛ < 0{,}70$ • $50\% < ОФВ_1 < 80\%$ от должных значений	• $ОФВ_1/ФЖЕЛ < 0{,}70$ • $30\% < ОФВ_1 < 50\%$ от должных значений	• $ОФВ_1/ФЖЕЛ < 0{,}70$ • $ОФВ_1 < 30\%$ от должного *или* $ОФВ_1 < 50\%$ от должного в сочетании с хронической дыхательной недостаточностью
Активное уменьшение воздействия фактора(ов) риска; вакцинация гриппа			
Добавить короткодействующий бронхолитик (по потребности)			
	Добавить плановое лечение одним или более длительнодействующими бронхолитиками (по потребности); добавить реабилитацию		
		Добавить ингаляционные ГКС при повторяющихся обострениях	
			Добавить длительную кислородотерапию при хронической дыхательной недостаточности. Рассмотреть целесообразность хирургического лечения

2.21.6. Обычно используемые лекарственные формы для препаратов, применяемых при ХОБЛ

Препарат	Ингалятор, мкг	Раствор для небулайзера, мг/мл	*Per os*	Ампулы для инъекций, мг	Длительность действия, ч
β_2-агонисты					
Короткодействующие					
Фенотерол	100–200 (ДАИ)	1	0,05% (сироп)	–	4–6
Сальбутамол (альбугерол)	100, 200 (ДАИ и ПИ)	5	5 мг (таблетки) 0,024% (сироп)	0,1; 0,5	4–6
Тербуталин	400, 500 (ПИ)	–	2,5; 5 (таблетки)	0,2; 0,25	4–6
Длительнодействующие					
Формотерол	4,5–12 (ДАИ и ПИ)	–	–	–	12+
Сальметерол	25–50 (ДАИ и ПИ)	–	–	–	12+
Антихолинергетики					
Короткодействующие					
Ипратропия бромид	20,40 (ДАИ)	0,25–0,5	–	–	6–8
Окситропия бромид	100 (ДАИ)	1,5	–	–	7–9

* Для диагностики и оценки степени тяжести ХОБЛ рекомендуется применять постбронходилатационные значения $ОФВ_1$.

Препарат	Ингалятор, мкг	Раствор для небулайзера, мг/мл	*Per os*	Ампулы для инъекций, мг	Длительность действия, ч
Длительнодействующие					
Тиотропий	18 (ПИ)	–	–	–	24+
Комбинация короткодействующих β_2-агонистов и антихолинергетиков в одном ингаляторе					
Фенотерол/ипратропий	200/80 (ДАИ)	1,25/0,5	–	–	6–8
Сальбутамол/илратропий	75/15 (ДАИ)	0,75/4,5	–	–	6–8
Метилксантины					
Аминофиллин	–	–	200–600 мг (таблетки)	240	Варьирует, до 24
Теофиллин (медленного высвобождения)	–	–	100–600 мг (таблетки)	–	Варьирует, до 24
Ингаляционные ГКС					
Беклометазон	50–400 (ДАИ и ПИ)	0,2–0,4	–	–	–
Будесонид	100, 200, 400 (ПИ)	0,20; 0,25; 0,5	–	–	–
Флугиказон	50–500 (ДАИ и ПИ)	–	–	–	–
Триамцинолон	100 (ДАИ)	40	–	40	–
Комбинация длительнодействующих β_2-агонистов и ГКС в одном ингаляторе					
Формотерол/будесонид	4,5/160, 9/320 (ПИ)	–	–	–	–
Сальметерол/флутиказон	50/100, 250, 500 (ПИ) 25/50, 125, 250 (ДАИ)	–	–	–	–
Системные ГКС	–	–	–	–	–
Преднизон	–	–	5–60 мг (таблетки)	–	–
Метилпреднизолон	–	–	4, 8, 16 мг (таблетки)	–	–

Примечание. ДАИ — дозированный аэрозольный ингалятор; ПИ — порошковый ингалятор.

2.21.7. Применение бронхолитиков при стабильной ХОБЛ

- Бронхорасширяющие препараты — основные средства для лечения симптомов ХОБЛ.
- Ингаляционная терапия является предпочтительной.
- Выбор между β_2-агонистами, антихолинергическими препаратами, теофиллином или комбинированной терапией зависит от доступности препарата и индивидуального ответа на лечение с точки зрения ослабления симптомов и побочных действий.
- Бронхолитики назначаются по потребности или в качестве регулярной терапии для предупреждения или уменьшения симптомов ХОБЛ.

- Длительнодействующие ингаляционные бронхолитики более эффективны и удобны.
- Комбинирование бронхолитиков может улучшить эффективность и уменьшить риск побочных действий в сравнении с увеличением дозы отдельного бронхолитика.

2.21.8. Стратификация по группам пациентов с обострением ХОБЛ, нуждающихся в лечении антибиотиками, и потенциальные возбудители в каждой группе

Группа	Определение*	Возбудители
А	Легкое обострение: нет факторов риска неблагоприятного исхода	*H. influenzae*. *S. pneumoniae*. *M. catarrhalis*. *Chlamydia pneumonia*. Вирусы
Б	Умеренное обострение с фактором(ами) риска неблагоприятного исхода	Группа А плюс наличие резистентных микроорганизмов (вырабатывающих β-лактамазу, резистентных к пенициллину *S. pneumoniae*), энтеробактерии (*K. pneumoniae*, *E. coli*, *Proteus*, *Enterobacter* и т.п.)
В	Тяжелое обострение с факторами риска инфекции *P. aeruginosa*	Группа Б плюс *P. aeruginosa*

* Факторы риска неблагоприятного исхода у пациентов с обострением ХОБЛ: наличие сопутствующих заболеваний, тяжелая форма ХОБЛ, частые обострения (> 3 в год), применение антибактериальных препаратов в последние 3 мес.

2.21.9. Лечение антибиотиками при обострениях ХОБЛ[1, 2]

Группа	Пероральная терапия (*эмпирическая*)	Альтернативная пероральная терапия (*эмпирическая*)	Внутривенная терапия (*эмпирическая*)
А	*Пациентам с единственным главным симптомом*[3] *не назначают антибиотиков* При показаниях: • β-лактам (пенициллин, ампициллин/амоксициллин[4]); • тетрациклин; • триметоприм/сульфаметоксазол	β-лактам/ингибитор β-лактамаз (коамоксиклав). Макролиды (азитромицин, кларитромицин, рокситромицин[5]). Цефалоспорины II или III поколения. Кетолиды (телитромицин)	—
Б	β-лактам/ингибитор β-лактамаз (ко-амоксиклав)	Фторхинолоны[5] (гемифлоксацин, левофлоксацин, моксифлоксацин)	β-лактам/ингибитор β-лактамаз (коамоксиклав, ампициллин/сульбактам). Цефалоспорины II *или* III поколения. Фторхинолоны[5] (левофлоксацин, моксифлоксацин)
В	Пациентам с риском инфекций *Pseudomonas:* фторхинолоны[5] (ципрофлоксацин, левофлоксацин — высокие дозы[6])	—	Фторхинолоны[5] (ципрофлоксацин, левофлоксацин — высокие дозы[6]) *или* β-лактам с активностью против *P. aeruginosa*

Примечание.

[1] Всем пациентам с симптомами обострения ХОБЛ должны назначаться дополнительные бронхолитики с добавлением или без добавления ГКС.

[2] Указаны классы антибиотиков (с конкретными представителями в скобках). В странах с высокой распространенностью резистентных к пенициллину *S. pneumoniae* рекомендуются высокие дозы амоксициллина или ко-амоксиклава (п. 2.21.6: в табл. см. определение групп А, Б, В).

[3] Главные симптомы: увеличение одышки, объема и гнойности мокроты.

[4] Эти антибиотики не подходят для регионов с увеличенной распространенностью резистентных к пенициллину вырабатывающих β-лактамазу *H. influenzae*, *M. catarrhalis* и/или *S. pneumoniae*.

[5] Доступны не во всех регионах мира.

[6] Доза 750 мг эффективна против *P. aeruginosa*.

2.21.10. Критерии выписки пациента из стационара после обострения ХОБЛ

- Потребность в ингаляционных β_2-агонистах не чаще чем каждые 4 ч.
- Способность больного самостоятельно передвигаться по комнате.
- Больной способен принимать пищу и спать без частых пробуждений из-за одышки.
- Клиническая стабильность состояния в течение 12–24 ч.
- Стабильные значения газов артериальной крови в течение 12–24 ч.
- Пациент (или лицо, оказывающее помощь на дому) полностью понимает правильную схему приема препаратов.
- Решены вопросы дальнейшего наблюдения за больным (например, посещения больного медицинской сестрой, снабжение кислородом и продовольствием).
- Пациент, семья и врач уверены, что пациент может успешно управляться в быту.

2.21.11. Основные симптомы БА и ХОБЛ и их модификация при сочетании этих заболеваний

(Шмелев Е.И., 2004)

Признаки	БА	ХОБЛ	БА + ХОБЛ
Анамнестические данные	Аллергическая конституция, начало в первой половине жизни (чаще всего)	Курение, возраст > 40 лет, медленное нарастание симптоматики	Сочетание в различных соотношениях
Кашель	Приступообразный, ночью или утром	Постоянное или периодическое покашливание, преимущественно днем	При ХОБЛ — появление приступов. При БА — постоянное покашливание наряду с приступами
Выделение мокроты	Скудная стекловидная мокрота	Скудная вязкая мокрота	Не существенно
Одышка	Приступообразная, прекращающаяся спонтанно или под влиянием лечения	Постоянная, медленно прогрессирующая	При ХОБЛ – возникновение приступов с волнообразным течением. При БА — появление постоянной неуклонно прогрессирующей одышки в сочетании с приступами

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Признаки	БА	ХОБЛ	БА + ХОБЛ
Переносимость физической нагрузки	Снижается при обострении и восстанавливается в ремиссии	Снижена и необратимо ухудшается	В любом варианте — прогрессивно и неуклонно снижается
Внелегочные проявления	Риниты, кожные проявления аллергии, пищевая аллергия	Цианоз, похудание, правожелудочковая недостаточность	Сочетание в разных пропорциях

2.22. Классификация пневмонии в соответствии с МКБ-10 (1992)

Рубрика	Нозологическая форма
J13	Пневмония, вызванная *Streptococcus pneumoniae*
J14	Пневмония, вызванная *Haemophilus influenzae*
J15	Бактериальная пневмония, не классифицированная в других рубриках (исключены: пневмония, вызванная *Chlamydophila* spp., — J16.0 и «болезнь легионеров» — A48.1)
J15.0	Пневмония, вызванная *Klebsiella pneumoniae*
J15.1	Пневмония, вызванная *Pseudomonas* spp.
J15.2	Пневмония, вызванная *Staphylococcus* spp.
J15.3	Пневмония, вызванная стрептококками группы B
J15.4	Пневмония, вызванная другими стрептококками
J15.5	Пневмония, вызванная *Escherichia coli*
J15.6	Пневмония, вызванная другими аэробными грамотрицательными бактериями
J15.7	Пневмония, вызванная *Mycoplasma pneumoniae*
J15.8	Другие бактериальные пневмонии
J15.9	Бактериальная пневмония неуточненной этиологии
J16	Пневмония, вызванная возбудителями, не классифицированными в других рубриках (исключены: орнитоз — A70, пневмоцистная пневмония — B59)
J16.0	Пневмония, вызванная *Chlamydophila* spp.
J16.8	Пневмония, вызванная другими установленными возбудителями
J17*	Пневмония при заболеваниях, классифицированных в других рубриках
J17.0*	Пневмония при заболеваниях бактериальной природы, классифицированных в других рубриках (пневмония при актиномикозе — A42.0, сибирской язве — A22.1, гонорее — A54.8, нокардиозе — A43.0, сальмонеллезе — A02.2, туляремии — A21.2, брюшном тифе — A01.0, коклюше — A37)
J17.1*	Пневмония при вирусных заболеваниях, классифицированных в других рубриках (пневмония при цитомегаловирусной болезни — B25.0, кори — B05.2, краснухе — B06.8, ветряной оспе — B01.2)
J17.2*	Пневмония при микозах
J17.3*	Пневмония при паразитозах
J17.8*	Пневмония при заболеваниях, классифицированных в других рубриках (пневмония при орнитозе — A70, Ку-лихорадке — A78, острой ревматической лихорадке — 100, спирохетозе — A69.8)
J18	Пневмония без уточнения возбудителя

* Указаны пневмонии при заболеваниях, классифицированных в других рубриках и не входящие в рубрику «Пневмония».

2.23. Неинфекционные причины очагово-инфильтративных изменений в легких

(Чучалин А.Г., Синопальников А.И., Яковлев С.В., Страчунский Л.С. и др., 2003)

Новообразования:
- Первичный рак легкого (особенно так называемая пневмоническая форма бронхиолоальвеолярного рака).
- Эндобронхиальные метастазы.
- Аденома бронха.
- Лимфома.

Тромбоэмболия легочной артерии и инфаркт легкого.

Иммунопатологические заболевания:
- Системные васкулиты.
- Волчаночный пневмонит.
- Аллергический бронхолегочный аспергиллез.
- Облитерирующий бронхиолит с организующейся пневмонией.
- Идиопатический легочный фиброз.
- Эозинофильная пневмония.
- Бронхоцентрический гранулематоз.

Прочие заболевания (патологические состояния):
- Застойная сердечная недостаточность.
- Лекарственная (токсическая) пневмопатия.
- Аспирация инородного тела.
- Саркоидоз.
- Легочный альвеолярный протеиноз.
- Липоидная пневмония.
- Округлый ателектаз.

2.24. Клинические ситуации и этиология внебольничной пневмонии (ВП)

(Ноников В.Е., 2007)

Клиническая ситуация	Наиболее частые возбудители
Возраст < 25 лет	Микоплазма, хламидии, пневмококк
Возраст > 60 лет	Пневмококк, гемофильные палочки, ассоциации грамположительных и грамотрицательных бактерий
Наличие ХОБЛ	Пневмококк, гемофильные палочки, моракселла, грамотрицательные палочки
Привычка к курению	Гемофильные палочки, моракселла
Алкоголизм	Пневмококк, клебсиелла, анаэробы, микобактерия туберкулеза
Семейная вспышка ОРВИ	Вирусы, микоплазма, хламидии
Эпидемия гриппа	Вирус гриппа, пневмококк, стафилококк, гемофильные палочки

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Клиническая ситуация	Наиболее частые возбудители
Контакт с птицами	Хламидия, гистоплазма
Потеря сознания, судороги, аспирация	Анаэробы
Наркомания	Стафилококк, анаэробы, пневмоцисты, микобактерия туберкулеза
ВИЧ-инфекция	Пневмоцисты, пневмококк, легионелла, грамотрицательные палочки, микобактерии туберкулеза

Примечание. ОРВИ — острая респираторная вирусная инфекция.

2.25. Критерии тяжелого течения ВП

(Чучалин А.Г., Синопальников А.И., Яковлев С.В., Страчунский Л.С. и др., 2003)

Клинические*	Лабораторные*
Острая дыхательная недостаточность: – частота дыхания > 30 в минуту. Гипотензия: – систолическое АД < 90 мм рт. ст.; – диастолическое АД < 60 мм рт. ст. Двух- или многодолевое поражение. Нарушение сознания. Внелегочный очаг инфекции (менингит, перикардит и др.)	Лейкопения ($< 4 \times 10^9$/л). Гилоксемия: – $SaO_2 < 90\%$; – $PO_2 < 60$ мм рт. ст. Гемоглобин < 100 г/л. Гематокрит < 30%. Острая почечная недостаточность (анурия, креатинин крови > 176,7 мкмоль/л, азот мочевины — 7,0 ммоль/л)

* При наличии хотя бы одного критерия внебольничная пневмония расценивается как тяжелая.

2.26. Алгоритм антибактериальной терапии ВП у взрослых

(Чучалин А.Г, Синопальников А.И., Яковлев С.В., Страчунский Л.С. и др., 2003)

Характеристика	Амбулаторные пациенты		Госпитализированные пациенты	
ВП	Нетяжелая ВП у пациентов младше 60 лет (без сопутствующих заболеваний[1])	Нетяжелая ВП у пациентов старше 60 лет и/или с сопутствующими заболеваниями[1]	ВП нетяжелого течения	ВП тяжелого течения[5]
Вероятные возбудители	*Streptococcus pneumoniae. Mycoplasma pneumoniae. Chlamydophila pneumoniae. Haemophilus influenzae*	*Streptococcus pneumoniae. Haemophilus influenzae. Staphylococcus aureus. Klebsiella pneumoniae*	*Streptococcus pneumoniae. Haemophilus influenzae. Chlamydophila pneumoniae. Staphylococcus aureus*	*Streptococcus pneumoniae. Legionella pneumophila. Staphylococcus aureus. Klebsiella pneumoniae*

Характеристика	Амбулаторные пациенты		Госпитализированные пациенты	
Препараты выбора	Амоксициллин внутрь 1,5 г/сут или Макролид внутрь[2]	Амоксициллин/клавуланат внутрь 0,625 г 3 р/сут или 1 г 2 р/сут[4] или Цефуроксим аксетил внутрь 1 г/сут[4]	Антибиотики в/в или в/м[6]. Ампициллин 4 г/сут. Амоксициллин/клавуланат 3,6 г/сут. Цефуроксим 2,25 г/сут. Цефотаксим 6 г/сут. Цефтриаксон 2 г/сут	Амоксициллин/клавуланат в/в 3,6 г/сут + + макролид в/в[7]. Цефепим в/в 2–4 г/сут + + макролид в/в. Цефотаксим 6–8 г/сут + + макролид в/в. Цефтриаксон 2 г/сут + + макролид в/в
Альтернативные средства	Респираторный фторхинолон внутрь[3] или Доксициклин	Респираторный фторхинолон внутрь[3]	Левофлоксацин в/в 0,5 г/сут. Моксифлоксацин в/в 0,4 г/сут	Левофлоксацин в/в 0,5 г/сут. Моксифлоксацин в/в 0,4 г/сут

[1] Сопутствующие заболевания: ХОБЛ, сахарный диабет, цирроз печени, застойная сердечная недостаточность, ХПН, алкоголизм, наркомания, дистрофия.

[2] Предпочтение следует отдавать макролидам с улучшенными фармакокинетическими свойствами: азитромицин, кларитромицин, мидекамицин, рокситромицин, спирамицин. Макролиды являются препаратами выбора при подозрении на атипичную этиологию ВП (хламидии, микоплазмы).

[3] Гемифлоксацин, левофлоксацин, моксифлоксацин.

[4] При неэффективности стартового режима добавить макролид или заменить на респираторный фторхинолон.

[5] Критерии тяжелого течения ВП (наличие хотя бы одного критерия): частота дыхания > 30 в минуту;

SaO_2 < 90%; АД < 90/60 мм рт. ст.; многодолевое поражение; нарушение сознания; лейкопения $< 4 \times 10^9$/л; ОПН.

[6] Следует ожидать одинаковую эффективность указанных режимов терапии.

[7] Азитромицин в/в 1 г/сут; кларитромицин в/в 1 г/сут; спирамицин в/в 4,5 млн МЕ/сут; эритромицин в/в 2–4 г/сут.

2.27. Режим дозирования основных антибактериальных препаратов при ВП у взрослых (дозы и кратность введения следует корректировать у пациентов с нарушением функции почек и печени)

(Чучалин А.Г., Синопальников А.И., Яковлев С.В., Страчунский Л.С. и др., 2003)

Препараты	Внутрь	Парентерально	Примечания
Природные пенициллины			
Бензилпенициллин	–	2 млн ЕД 4–6 р/сут	
Бензилпенициллин прокаин	–	1,2 млн ЕД 2 р/сут	
Аминопенициллины			
Амоксициллин	0,5–1 г 3 р/сут		Независимо от еды
Ампициллин	Не рекомендуется	1–2 г 4 р/сут	Низкая биодоступность при приеме внутрь

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Препараты	Внутрь	Парентерально	Примечания
Ингибиторозащищенные пенициллины			
Амоксициллин/ клавуланат	0,625 г 3 р/сут или 1 г 2 р/сут	1,2 г 3 р/сут	Во время еды
Тикарциллин/ клавуланат	–	3,2 г 3 р/сут	
Пиперациллин/ тазобактам	–	4,5 г 3 р/сут	
Цефалоспорины II поколения			
Цефуроксим	–	0,75 г 3 р/сут	
Цефуроксим аксетил	0,5 г 2 р/сут	–	После еды
Цефалоспорины III поколения			
Цефотаксим	–	1–2 г 2–3 р/сут	
Цефтриаксон	–	1–2 г 1 р/сут	
Цефалоспорины IV поколения			
Цефепим	–	1–2 г 2 р/сут	
Ингибиторозащищенные цефалоспорины			
Цефоперазон/ сульбактам	–	2–4 г 2 р/сут	
Карбапенемы			
Имипенем	–	0,5 г 3–4 р/сут	
Меропенем	–	0,5 г 3–4 р/сут	
Макролиды			
Азитромицин	0,25 г 1 р/сут*	–	За 1 ч до еды
Кларитромицин	0,5 г 2 р/сут	0,5 г 2 р/сут	Независимо от еды
Мидекамицин	0,4 г 3 р/сут	–	За 1 ч до еды
Рокситромицин	0,15 г 2 р/сут	–	Независимо от еды
Спирамицин	3 млн МЕ 2 р/сут	1,5 млн МЕ 3 р/сут	Независимо от еды
Эритромицин	0,5 г 4 р/сут	0,5–1,0 г 4 р/сут	За 1 ч до еды
Линкозамиды			
Клиндамицин	0,3–0,45 г 4 р/сут	0,3–0,9 г 3 р/сут	До еды
Линкомицин	0,5 г 3 р/сут	0,3–0,6 г 2 р/сут	До еды
Тетрациклины			
Доксициклин	0,1 г 2 р/сут	0,1 г 2 р/сут	Независимо от еды
Ранние фторхинолоны			
Ципрофлоксацин	0,5–0,75 г 2 р/сут	0,2–0,4 г 2 р/сут	
Офлоксацин	0,4 г 2 р/сут	0,4 г 2 р/сут	До еды. Одновременный прием антацидов, препаратов Mg, Ca, Al, Fe ухудшает всасывание

Препараты	Внутрь	Парентерально	Примечания
Респираторные фторхинолоны			
Левофлоксацин	0,5 г 1 р/сут	0,5 г 1 р/сут	
Моксифлоксацин	0,4 г 1 р/сут	0,4 г 1 р/сут	
Аминогликозиды			
Гентамицин	–	3–5 мг/кг 1 р/сут	
Амикацин	–	15–20 мг/кг 1 р/сут	
Другие препараты			
Рифампицин		0,3–0,45 г 2 р/сут	За 1 ч до еды
Метронидазол	0,5 г 3 р/сут	0,5 г 3 р/сут	После еды

* В первые сутки назначается двойная доза — 0,5 г.

2.28. Выбор антибактериального препарата при неэффективности стартового режима терапии ВП у госпитализированных пациентов

(Чучалин А.Г., Синопальников А.И., Яковлев С.В., Страчунский Л.С. и др., 2003)

Препараты на 1-м этапе лечения	Препараты на 2-м этапе лечения	Комментарии
Ампициллин	Заменить на или добавить макролид. При тяжелой ВП заменить на цефалоспорин III поколения + макролид	Возможны атипичные микроорганизмы (*C. pneumoniae*, *M. pneumoniae*, *Legionella* spp.)
Амоксициллин/клавуланат	Присоединить макролид	Возможны атипичные микроорганизмы (*C. pneumoniae*, *M. pneumoniae*, *Legionella* spp.)
Цефуроксим		
Цефалоспорины III поколения	Присоединить макролид	Возможны атипичные микроорганизмы (*C. pneumoniae*, *M. pneumoniae*, *Legionella* spp.)

2.29. Клинические признаки и состояния, не являющиеся показанием для продолжения антибактериальной терапии или замены антибиотика при ВП

(Чучалин А.Г., Синопальников А.И., Яковлев С.В., Страчунский Л.С. и др., 2003)

Клинические признаки	Пояснения
Стойкий субфебрилитет (температура тела в пределах 37,0–37,5 °С)	При отсутствии других признаков бактериальной инфекции может быть проявлением неинфекционного воспаления, постинфекционной астении (вегетативной дисфункции), медикаментозной лихорадки

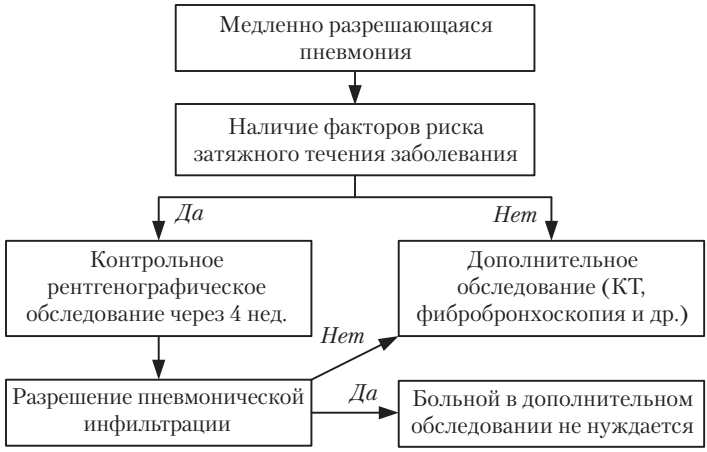
Продолжение ↳

Окончание таблицы

Клинические признаки	Пояснения
Сохранение остаточных изменений на рентгенограмме (инфильтрация, усиление рисунка)	Могут сохраняться в течение 1–2 мес. после перенесенной ВП
Сухой кашель	Может сохраняться в течение 1–2 мес. после перенесенной ВП, особенно у курильщиков, пациентов с ХОБЛ
Сохранение хрипов при аускультации	Сухие хрипы могут сохраняться в течение 3–4 нед. и более после перенесенной ВП и отражать естественное течение заболевания (локальный пневмосклероз на месте фокуса воспаления)
Увеличение СОЭ	Неспецифический показатель, не является признаком бактериальной инфекции
Сохраняющаяся слабость, потливость	Проявления постинфекционной астении

2.30. Схема обследования пациента с синдромом медленно разрешающейся (затяжной) ВП

(Чучалин А.Г., Синопальников А.И., Яковлев С.В., Страчунский Л.С. и др., 2003)



2.31. Этиология нозокомиальной пневмонии (НП)

(Чучалин А.Г., Синопальников А.И., Страчунский Л.С., Козлов Р.С. и др., 2005)

Основные возбудители НП	Частота встречаемости		
	вид НП	при ВАП	ПРВ
Грамотрицательные бактерии			
Pseudomonas aeruginosa	Часто (поздняя)	Часто	Часто
Enterobacteriaceae:			
Escherichia coli	Часто (ранняя, поздняя)	Часто	Редко

Основные возбудители НП	Частота встречаемости		
	вид НП	при ВАП	ПРВ
Klebsiella pneumoniae, БЛРС (–)	То же	»	»
Klebsiella pneumoniae, БЛРС (+)	Часто (поздняя)	Варьирует	Часто
Enterobacter spp.	Часто (ранняя, поздняя)	Часто	Редко
Serratia marcescens	То же	»	»
Acinetobacter spp.	Варьирует (поздняя)	Варьирует	Часто
Stenotrophomonas maltophilia	Редко (поздняя)	Редко	»
Burkholderia cepacia	То же	»	»
Haemophilus influenzae	Варьирует (ранняя)	Варьирует	Нет
Legionella pneumophila	Варьирует (поздняя)	»	»
Грамположительные микроорганизмы			
Метициллиночувствительные *Staphylococcus aureus* (MSSA)	Часто (ранняя, поздняя)	Часто	Нет
Метициллинорезистентные *Staphylococcus aureus* (MRSA)	Часто (поздняя)	»	Часто
Streptococcus pneumoniae	Варьирует (ранняя)	Варьирует	Варьирует
Анаэробы	Редко (ранняя)	Редко	Нет
Грибы			
Candida spp.	Редко (поздняя)	Редко	Редко
Aspergillus fumigatus	То же	»	Нет
Вирусы			
Цитомегаловирус	Неизвестно	Неизвестно	Нет
Вирус простого герпеса	»	»	»
Вирус гриппа	»	»	»
Респираторно-синцитиальный вирус	»	»	»

Примечание. БЛРС — β-лактамазы расширенного спектра; ВАП — вентилятор-ассоциированная пневмония; ПРВ — полирезистентные возбудители.

2.32. Факторы риска развития НП

(Hubmayr R.D., 2002)

Со стороны пациента:

- пожилой и старческий возраст (≥ 60 лет);
- мужской пол;
- курение;
- заболевания органов дыхания: хроническая обструкгивная болезнь легких, дыхательная недостаточность, острый респираторный дистресс-синдром, грипп;
- прочие заболевания (например, сердечная недостаточность, сахарный диабет, почечная недостаточность, алкоголизм);

- недостаточное питание;
- кома;
- травмы головы, другие нейрохирургические состояния, политравма;
- ожоги;
- метаболический ацидоз;
- любой очаг инфекции в организме, являющийся потенциальным источником гематогенного распространения;
- плохая гигиена полости рта.

Связанные с медицинскими манипуляциями:

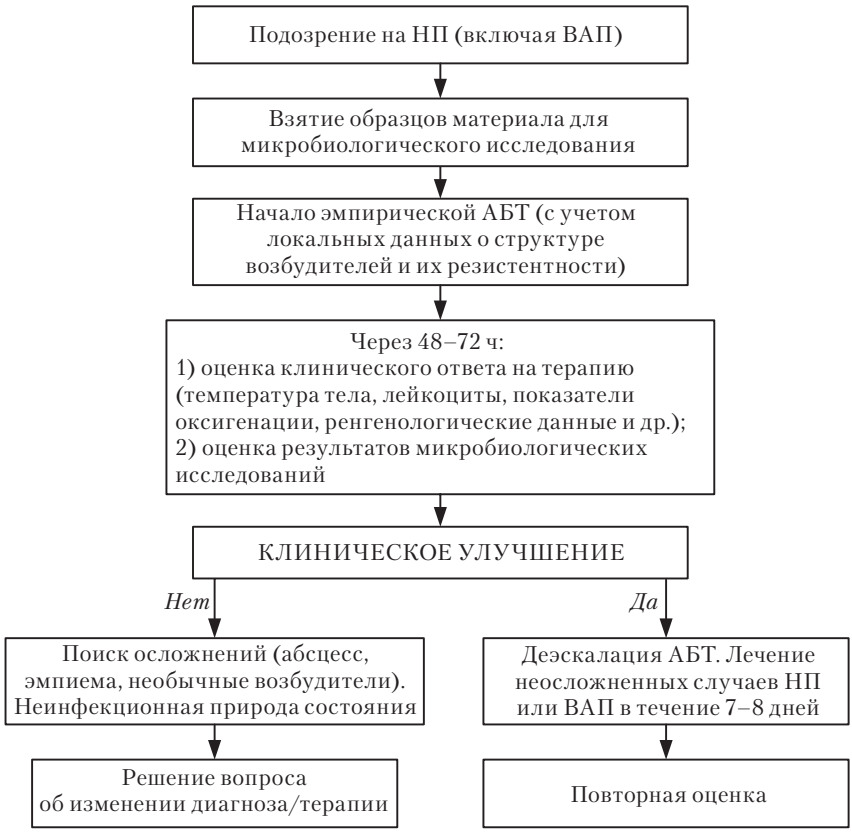
- длительная госпитализация;
- горизонтальное положение пациента на спине;
- интубация трахеи, повторные интубации, трахеостомия;
- искусственная вентиляция легких;
- медикаментозная терапия (седативные лекарственные средства, миорелаксанты, антациды, H_2-блокаторы, глюкокортикоиды, цитостатики и другая иммуносупрессивная терапия);
- длительные и сложные оперативные вмешательства (особенно на органах грудной клетки и брюшной полости);
- фибробронхоскопия;
- наличие желудочного зонда и питание через него;
- энтеральное питание;
- использование венозных катетеров;
- перекрестное инфицирование.

2.33. Схема патогенеза НП

(Kollef M.H., 2003)

2.34. Тактика ведения пациента с подозрением на НП, включая вентиляторассоциированную пневмонию (ВАП)

(Craven D.E., Palladino R., McQuillen D.P., 2004)



2.35. Эмпирическая антибактериальная терапия ранней (≤ 5 дней) НП любой степени тяжести у пациентов без факторов риска наличия полирезистентных возбудителей

(Чучалин А.Г., Синопальников А.И., Страчунский Л.С., Козлов Р.С. и др., 2005)

Предполагаемые возбудители	Рекомендуемые препараты
S. pneumoniae *H. influenzae* *S. aureus* Энтеробактерии *E. coli* *K. pneumoniae* *Enterobacter* spp. *Proteus* spp. *S. marcescens*	Цефалоспорин без антисинегнойной активности (цефтриаксон, цефотаксим), *или* β-лактам без антисинегнойной активности (амоксициллин/клавуланат, ампициллин/сульбактам), *или* левофлоксацин, моксифлоксацин, ципрофлоксацин, *или* карбапенем без антисинегнойной активности (эртапенем)

Эмпирическая АБТ поздней (> 5 дней) НП любой степени тяжести или НП у пациентов с факторами риска наличия полирезистентных возбудителей

Предполагаемый возбудитель	Рекомендуемые препараты
P. aeruginosa *K. pneumoniae*, БЛРС(+)* *Acinetobacter* spp.* *L. pneumophila*** Метициллинорезистентный *S. aureus* (MRSA)	Цефалоспорин с антисинегнойной активностью (цефепим, цефтазидим, цефоперазон), *или* карбапенем с антисинегнойной активностью (имипенем, меропенем), *или* β-лактам с антисинегнойной активностью (цефоперазон/сульбактам, пиперациллин/тазобактам, тикарциллин/клавуланат) + фторхинолон с антисинегнойной активностью (ципрофлоксацин или левофлоксацин), *или* амикацин + линезолид или ванкомицин

* При наличии БЛРС-продуцирующего штамма (например, *K. pneumoniae*) или подозрении на *Acinetobacter* spp. оптимальным выбором является карбапенем. Также может быть назначен цефоперазон/сульбактам.

** При подозрении на *L. pneumophila* в качестве одного из компонентов терапии предпочтение следует отдавать фторхинолону (а не аминогликозиду).

2.36. Дозы внутривенных антимикробных препаратов (АМП) для эмпирической терапии НП (включая позднюю ВАП или при наличии факторов риска ПРВ) у взрослых с нормальной функцией почек и печени

(Чучалин А.Г., Синопальников А.И., Страчунский Л.С., Козлов Р.С. и др., 2005)

АМП	Схема введения
Цефалоспорины без антисинегнойной активности	
Цефотаксим	1–2 г 3 р/сут
Цефтриаксон	1–2 г 1 р/сут
Цефалоспорины с антисинегнойной активностью	
Цефепим	2 г 2–3 р/сут
Цефтазидим	2 г 3 р/сут
Цефоперазон	2–3 г 2–3 р/сут
Карбапенемы	
Имипенем	0,5 г 4 р/сут или 1 г 3 р/сут
Меропенем	1 г 3 р/сут
Эртапенем	1 г 1 р/сут
Ингибиторозащищенные β-лактамы	
Амоксициллин/клавуланат	1,2 г 3–4 р/сут
Ампициллин/сульбактам	1,5 г 3–4 р/сут
Пиперациллин/тазобактам	2,25–4,5 г 3–4 р/сут
Тикарциллин/клавуланат	3,1 г 3–4 р/сут
Цефоперазон/сульбактам	2–4 г 2–3 р/сут

АМП	Схема введения
Другие β-лактамы	
Азтреонам	1–2 г 3–4 р/сут
Аминогликозиды	
Гентамицин	5 мг/кг/сут*
Амикацин	15–20 мг/кг/сут*
Фторхинолоны без антисинегнойной активности	
Моксифлоксацин	400 мг 1 р/сут
Фторхинолоны с антисинегнойной активностью	
Ципрофлоксацин	600 мг 2 р/сут или 400 мг 3 р/сут
Левофлоксацин	500–750 мг 1 р/сут
Препараты с активностью против MRSA	
Ванкомицин	15 мг/кг 2 р/сут*
Линезолид	600 мг 2 р/сут

* Минимальные (перед введением следующей дозы) концентрации в крови гентамицина и амикацина должны быть соответственно < 1 мкг/мл и < 4–5 мкг/мл, ванкомицина — 15–20 мкг/мл.

2.37. Выбор АМП для лечения НП установленной этиологии

(Чучалин А.Г., Синопальников А.И., Страчунский Л.С., Козлов Р.С. и др., 2005)

Микроорганизм	Препараты выбора	Альтернативная терапия
E. coli, БЛРС (–)	ЦС III–IV поколения, или ИЗП, или ФХ	Карбапенемы
E. coli, БЛРС (+)	Карбапенемы	ФХ или цефоперазон/сульбактам ± АГ
K. pneumoniae, БЛРС (–)	ЦС III–IV поколения, или ИЗП, или ФХ	Карбапенемы ± АГ
K. pneumoniae, БЛРС (+)	Карбапенемы	ФХ или цефоперазон/сульбактам ± АГ
Enterobacter spp. *Morganella* spp. *Serratia* spp.	Цефепим	Карбапенемы ± АГ ФХ + АГ
P. aeruginosa	Цефепим, или цефтазидим, или цефоперазон ± АГ, или ципрофлоксацин, или левофлоксацин	Ципрофлоксацин, или левофлоксацин, или карбапенемы ± АГ
Acinetobacer spp.	Цефоперазон/сульбактам, или карбапенемы ± АГ	Цефепим, или цефтазидим, или ФХ ± АГ
S. maltophilia	Ко-тримоксазол	Тикарциллин/клавуланат
Метициллиночувствительный *S. aureus* (MSSA)	Оксациллин, или цефазолин, или амоксициллин/клавуланат	ФХ или клиндамицин
Метициллинорезистентный *S. aureus* (*MRSA*)	Линезолид	Ванкомицин, или ко-тримоксазол + рифампицин, или ФХ

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Микроорганизм	Препараты выбора	Альтернативная терапия
S. pneumoniae	Цефотаксим, или цефтриаксон, или цефепим	Левофлоксацин, или моксифлоксацин, или амоксициллин/клавуланат
Legionella spp.	Ципрофлоксацин, или левофлоксацин, или моксифлоксацин	Эритромицин + рифампицин

Примечание. АГ — аминогликозиды; БЛРС — β-лактамазы расширенного спектра; ИЗП — ингибиторозащищенные пенициллины; ФХ — фторхинолоны; ЦС — цефалоспорины, АМП — антимикробный препарат.

2.38. Ошибки антибактериальной терапии НП

(Чучалин А.Г., Синопальников А.И., Страчунский Л.С., Козлов Р.С. и др., 2005)

Ошибки	Комментарий
По выбору АМП	
Назначение АМП для эрадикации этиологически незначимых микроорганизмов	*S. viridans*, *Enterococcus spp.*, *S. epidermidis* не являются возбудителями НП. Грибы рода *Candida* не являются этиологическим агентом НП у пациентов без иммунодефицита
Неоправданно частое назначение препаратов с антианаэробной активностью	Роль анаэробов в развитии НП сомнительна
Назначение гентамицина, карбенициллина, цефалоспоринов I поколения	Активность гентамицина, карбенициллина, цефалоспоринов I поколения в отношении возбудителей НП в России является крайне низкой
Использование монотерапии ципрофлоксацином или цефалоспоринов I–III поколения без антисинегнойной активности для стартовой эмпирической терапии ВАП у пациентов ОРИТ	Высокий уровень устойчивости наиболее вероятных возбудителей НП к указанным препаратам (*P. aeruginosa*, *Acinetobacter spp.*, *K. pneumoniae*)
Назначение цефалоспоринов I–IV поколений для терапии НП, вызванной *K. pneumoniae* (БЛРС+), по недостоверным результатам определения чувствительности	Сниженная чувствительность выделенного штамма *K. pneumoniae* хотя бы к одному цефалоспорину III поколения позволяет заподозрить продукцию БЛРС
По режиму дозирования	
Назначение ципрофлоксацина в низких дозах	Ципрофлоксацин должен назначаться в дозе 800–1200 мг/сут внутривенно капельно
Низкие дозы антибиотиков при терапии НП, вызванной *P. aeruginosa*	В связи с высоким значением МПК большинства АМП и риском селекции резистентности рекомендуются определенные режимы дозирования
По длительности терапии	
Неоправданно частая смена АМП в процессе лечения	Показаниями для смены АМП служат: – отсутствие клинической эффективности в течение 72 ч и персистенция возбудителя; – развитие серьезных нежелательных явлений; – появление возбудителя НП, резистентного к используемому препарату
Продолжение использования АМП до нормализации температуры тела и числа лейкоцитов в периферической крови	Разрешение отдельных клинико-лабораторных показателей (субфебрилитет, отделение гнойной мокроты, палочкоядерный сдвиг менее 10%) или

Ошибки	Комментарий
	рентгенологических изменений не совпадает по времени с эрадикацией возбудителя и не является показанием для продолжения антибактериальной терапии. Основной критерий отмены — обратное развитие комплекса клинических проявлений, включая дыхательную недостаточность

Примечание. ВАП — вентиляторассоциированная пневмония; ОРИТ — отделение реанимации и интенсивной терапии; МПК — минимальная подавляющая концентрация.

2.39. Антибактериальная терапия пневмоний в пожилом и старческом возрасте

(Ноников В.Е., 2003)

Внебольничные пневмонии	Внутрибольничные пневмонии
В отделении предпочтительны: цефалоспорины III поколения (цефотаксим, цефтриаксон) ± макролид (эритромицин, азитромицин, кларитромицин) или амоксициллин (или амоксициллин/клавуланат) ± макролид или респираторные фторхинолоны (левофлоксацин, моксифлоксацин)	*При «ранних» пневмониях — монотерапия:* • Цефотаксим, цефтриаксон. • Цефепим. • Левофлоксацин, моксифлоксацин. • Амоксициллин/клавуланат
В блоке интенсивной терапии при лечении тяжелых пневмоний предпочтительны цефотаксим или цефтриаксон в сочетании с любым фторхинолоном или макролидом	Ванкомицин (при подозрении на резистентные штаммы стафилококка)
Карбапенемы (меропенем, имипенем) или цефалоспорины IV поколения (цефепим) + аминогликозид (гентамицин, амикацин) в сочетании с любым фторхинолоном или макролидом предпочтительны при абсцедировании или бронхоэктазах	*При «поздних» пневмониях — сочетания препаратов:* • Цефепим или пиперациллин/тазобактам + фторхинолоны, *или* • Аминогликозиды, *или* • Ванкомицин (при подозрении на резистентные штаммы стафилококка)
Фторхинолоны + клиндамицин, или метронидазол, или β-лактамные препараты с ингибиторами β-лактамаз при подозрении на аспирацию	

2.40. Пневмонии в пожилом и старческом возрасте: причины диагностических ошибок

(Ноников В.Е., 2003)

Гипердиагностика пневмонии		Пневмония под «маской» другого заболевания	
Клинический признак и ошибочный диагноз	**Окончательный диагноз**	**Клинический признак и ошибочный диагноз**	**Окончательный диагноз**
Лихорадочный синдром = пневмония	Грипп, острые респираторные вирусные инфекции, гайморит, рожа, пищевая токсикоинфекция, холецистит, пиелонефрит, простатит, сепсис, злокачественные опухоли, лимфопролиферативные заболевания	Болевой синдром = инфаркт миокарда, перфоративная язва, кишечная непроходимость, холецистит, межреберная невралгия, почечная колика	Пневмония

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Гипердиагностика пневмонии		Пневмония под «маской» другого заболевания	
Клинический признак и ошибочный диагноз	**Окончательный диагноз**	**Клинический признак и ошибочный диагноз**	**Окончательный диагноз**
Влажные хрипы в легких = пневмония	Застойная сердечная недостаточность, альвеолиты	Спутанность сознания = инсульт, дисциркуляторная энцефалопатия	Пневмония
Инфильтративные изменения при рентгенографии = пневмония	Первичные или метастатические опухоли, туберкулез легких, альвеолиты	—	—

2.41. Морфологические проявления, рентгенологические признаки и клинические формы туберкулеза легких, требующие дифференциальной диагностики с пневмонией

(Мишин В.Ю., Дейкина О.Н., Назарова Н.В., 2004)

Морфологические проявления	Рентгенологические признаки	Клиническая форма туберкулеза легких
Бронхолобулярное экссудативное воспаление	Негомогенная тень, состоящая из сливающихся крупных и мелких очагов в один или несколько конгломератов, в центре которых часто выявляется полость распада	Инфильтративный туберкулез, ограниченный 1–2 сегментами легких (бронхолобулярный инфильтрат)
Сливное бронхолобулярное экссудативное воспаление	Округлой или неправильной формы негомогенная тень, слабой интенсивности, с нечеткими контурами, или же обширная тень, негомогенного характера, с наличием одиночных или множественных полостей распада, очаги бронхогенной диссеминации по периферии и в другом легком	Инфильтративный туберкулез, ограниченный 1–2 долями легких (округлый, облаковидный, перисциссурит и лобит)
Лобарный творожистый некроз	Обширное интенсивное затемнение, распространяющееся более чем на 1 долю легкого с наличием одиночных или множественных полостей распада, очаги бронхогенной диссеминации в другом легком	Казеозная пневмония

2.42. Клинико-рентгенологические признаки инфильтративного туберкулеза легких и пневмонии

(Мишин В.Ю., Дейкина О.Н., Назарова Н.В., 2004)

Признаки	Инфильтративный туберкулез	Пневмония
Анамнез	Возможный контакт с больными туберкулезом, туберкулез в прошлом, пациент из группы риска	Переохлаждение, заболевание придаточных пазух носа, фарингит, трахеобронхит
Начало заболевания	Подострое, реже острое	Острое
Интоксикация	Умеренно выраженная	Выраженная
Температура тела	Субфебрильная, реже фебрильная, интермиттирующего характера	Фебрильная, постоянного характера

Признаки	Инфильтративный туберкулез	Пневмония
Бронхолегочные проявления	Кашель неинтенсивный и нечастый с мокротой, преимущественно слизисто-гнойного характера	Кашель интенсивный с мокротой, преимущественно гнойного характера
Данные физического обследования	Нерезко выраженные мелкопузырчатые хрипы	Выраженные мелкопузырчатые хрипы, крепитация
Гематологические	Умеренный лейкоцитоз и СОЭ, нередко лимфопения, моноцитоз	Выраженный лейкоцитоз и СОЭ
Исследование мокроты	Микобактерии туберкулеза (МБТ), редко грамположительная и грамотрицательная микрофлора	Грамположительная и реже грамотрицательная микрофлора
Цитологическое исследование биоптата	Эпителиоидные клетки, клетки Пирогова—Лангханса, лимфоциты, казеоз, МБТ	Нейтрофилы, макрофаги, единичные лимфоциты
Проба Манту	Положительная, иногда гиперергическая	Положительная
Иммуноферментный анализ	Положительная	Отрицательная или положительная
Рентгенологические	Сегментарное или полисегментарное затемнение, негомогенного характера преимущественно в 1–2 и 6-м сегментах с наличием кальцинатов в зоне; поражения или корнях легких	Сегментарное или полисегментарное затемнение гомогенного характера, преимущественно в средней и базальных сегментах нижней доли

2.43. Клинико-рентгенологические признаки казеозной и крупозной пневмонии

(Мишин В.Ю., Дейкина О.Н., Назарова Н.В., 2004)

Признаки	Казеозная пневмония	Крупозная пневмония
Клинические	Острое начало, боль в грудной клетке не постоянна, температура тела высокая с суточными колебаниями в 1–3 °С. Постоянное и усиленное потоотделение. Скудность аускультативных и перкуторных изменений, в легких, слизисто-гнойная мокрота	Острое начало, озноб, боль в грудной клетке при вдохе. Стойко высокая температура тела, критическое падение температуры. Потоотделение при кризисе. Отчетливость аускультативных и перкуторных изменений в легких. «Ржавая» или стекловидная мокрота
Гематологические	Выраженный нейтрофильный лейкоцитоз. Сдвиг лейкоцитарной формулы, лимфопения, моноцитоз. Токсическая зернистость нейтрофилов. Высокая СОЭ более 40 мм/ч	Выраженный нейтрофильный лейкоцитоз, высокая СОЭ. Сдвиг лейкоцитарной формулы, палочкоядерный нейтрофилез более 14%, миелоциты и метамиелоциты в периферической крови. Токсическая зернистость нейтрофилов
Лабораторные	В первые 2–3 нед. при микроскопии мокроты МБТ могут не обнаруживаться, но в последующем — стойкое обнаружение МБТ в мокроте, часто грамотрицательная, реже грамположительная флора	Выделение пневмококка из мокроты. Гиперфибриногенемия (более 12 мкмоль/л). Олигурия, протенурия, уробилинурия, цилиндрурия
Проба Манту	Отрицательная	Отрицательная или положительная
Иммуноферментный анализ	Отрицательная	Часто положительная

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Признаки	Казеозная пневмония	Крупозная пневмония
Рентгенологические	Часто двусторонняя и верхнедолевая локализация. Негомогенность инфильтрации, с участками просветления. Наличие очагов по периферии инфильтрата и в другом легком	Односторонняя локализация с поражением нижней доли. Гомогенность инфильтрации доли легкого. Отчетливая плевральная реакция. Выпуклые границы пораженной доли

2.44. Классификация интерстициальных болезней легких

(Шмелев Е.И., 2003)

ИБЛ известной этиологии

- *Инфекционные:*
  - — диссеминированный туберкулез легких;
  - — легочные микозы;
  - — паразитарные;
  - — респираторный дистресс-синдром;
  - — ИБЛ при ВИЧ-инфицировании.
- *Неинфекционные:*
  - — пневмокониозы;
  - — экзогенные аллергические альвеолиты;
  - — лекарственные;
  - — радиационные;
  - — посттрансплантационные.

ИБЛ неустановленной природы:

- идиопатический фиброзирующий альвеолит — обычная интерстициальная пневмония;
- десквамативная интерстициальная пневмония;
- острая интерстициальная пневмония (синдром Хаммена—Рича);
- неспецифическая интерстициальная пневмония;
- саркоидоз;
- гистиоцитоз Х;
- альвеолярный протеиноз;
- идиопатический легочный гемосидероз;
- некротизирующие васкулиты: гранулематоз Вегенера, синдром Черджа—Стросса;
- синдром Гудпасчера.

2.45. Классификации идиопатических интерстициальных пневмоний

(Авдеева О.Е., Авдеев С.Н., 2002)

Liebow, 1969	Katzenstein, 1997	Muller и Colby, 1997
Обычная интерстициальная пневмония	Обычная интерстициальная пневмония	Обычная интерстициальная пневмония

Liebow, 1969	Katzenstein, 1997	Muller и Colby, 1997
Десквамативная интерстициальная пневмония	Десквамативная интерстициальная пневмония/респираторный бронхиолит, интерстициальное заболевание легких	Десквамативная интерстициальная пневмония
Интерстициальная пневмония, ассоциированная с бронхиолитом		Облитерирующий бронхиолит с организующейся пневмонией
	Острая интерстициальная пневмония	Острая интерстициальная пневмония
	Неспецифическая интерстициальная пневмония	Неспецифическая интерстициальная пневмония
Лимфоцитарная интерстициальная пневмония		
Гигантоклеточная интерстициальная пневмония		

2.46. Гистологическая и клиническая классификация идиопатических интерстициальных пневмоний

(ATS/ERS, 2000)

Гистологический паттерн	Клинический диагноз
Обычная интерстициальная пневмония	Идиопатический фиброзирующий альвеолит (синонимы: идиопатический легочный фиброз, криптогенный (фиброзирующий) альвеолит)
Альвеолярная макрофагальная пневмония	Десквамативная интерстициальная пневмония легких
Респираторный бронхиолит	Респираторный бронхиолит, интерстициальное заболевание
Организующаяся пневмония	Криптогенная организующаяся пневмония*
Диффузное альвеолярное повреждение	Острая интерстициальная пневмония
Неспецифическая интерстициальная пневмония	Неспецифическая интерстициальная пневмония
Лимфоцитарная интерстициальная пневмония	Лимфоцитарная интерстициальная пневмония

* Криптогенная организующаяся пневмония является предпочтительным термином, однако широко используется синоним: идиопатический облитерирующий бронхиолит с организующейся пневмонией.

2.47. Предположительная этиология идиопатических интерстициальных пневмоний

(Попова Е.Н., Козловская Л.В., Фомин В.В., Корнев Б.М., 2005)

Факторы риска	Типы ингаляционных токсинов
Экологическая агрессия Курение Профессиональные воздействия Лекарства Наследственность Вирусы Сосуществующие болезни	Газы (озон, оксид азота, оксид серы, хлор) Пары, аэрозоли, дым (оксид кадмия, кислотные аэрозоли) Неорганические частицы (комплексы никеля, асбестовые нити, кремний) Органические частицы (злаковые, пищевые добавки, хвойные, продукты переработки топлива) Радиоактивные газы и частицы (α- и β-нуклиды) Смешанные (сигаретный дым, автомобильные и производственные выхлопы)

2.48. Основные клинико-морфологические различия фиброзирующих альвеолитов

(Шмелев Е.И., 2003)

Нозологическая форма фиброзирующего альвеолита	Основные морфологические признаки	Клинические признаки
Обычная интерстициальная пневмония (идиопатический фиброзирующий альвеолит — ИФА)	Гистологические изменения наиболее выражены в периферических субплевральных зонах легких. Чередование зон нормального легкого, интерстициального воспаления, фиброза, пролиферации фибробластов, сотового легкого	Постепенное начало. Непродуктивный кашель, не контролируемый противокашлевыми средствами. Одышка более 6 мес. — главный инвалидизирующий симптом. «Целлофановые» хрипы в нижних легочных зонах (80%). «Барабанные палочки» — 25–50%
Десквамативная интерстициальная пневмония	Внутриальвеолярное скопление макрофагов, может быть и вокруг респираторных бронхиол. Интерстициальное воспаление — лимфоциты и плазматические клетки. Очень мало фиброза. Незначительно уплотнены альвеолярные стенки. Нет нарушения легочной архитектоники	Редко встречается — 3% всех интерстициальных болезней легких. Курящие в 40–50-летнем возрасте. Подострое начало (недели, месяцы). Рентгенограммы в дебюте болезни до 20% — норма, в развернутой стадии в нижних и средних зонах «матовое стекло». Функция внешнего дыхания (ФВД) — рестрикция. Своевременная диагностика важна, так как более 70% выживают более 10 лет
Острая интерстициальная пневмония (синдром Хаммена—Рича)	Эксудативная, пролиферативная и фибротическая фазы диффузного альвеолярного повреждения	Начало острое (дни, недели). Респираторная симптоматика сопровождается лихорадкой. Рентгенограммы —диффузные двусторонние тени, преимущественно субплевральные. Картина аналогична острому респираторному дистресс-синдрому. ФВД — рестрикция с гипоксемией и дыхательной недостаточностью. Смертность свыше 60% в течение 6 мес.
Неспецифическая интерстициальная пневмония	Гомогенное распространение инфильтрации и фиброза. Может быть мелкоочаговая диссеминация. Зоны сотового легкого — редко	Клиника аналогична таковой при ИФА (одышка и кашель — месяцы, годы). ФВД — рестрикция. Рентгенография — двусторонние ретикулярные и очаговые тени преимущественно в нижних легочных зонах. Обычно хороший ответ на кортикостероидную терапию

2.49. Медикаментозное лечение идиопатических интерстициальных пневмоний

(Попова Е.Н., Козловская Л.В., Фомин В.В., Корнев Б.М., 2005)

Препарат	Доза и путь введения
Кортикостероиды	Преднизолон 1–1,5 мг/кг, но не более 100 мг/сут в течение 12 нед. При достижении эффекта снижение дозы до 0,25 мг/кг/сут в расчете на идеальную массу тела. Поддерживающая доза — 10–20 мг на длительный срок. Быстропрогрессирующий ИФА — парентеральное введение сверхвысоких доз (до 1000 мг/сут)
Цитостатики	Циклофосфан 2 мг/кг, 100–150 мг/сут (начальная доза 50 мг/кг/сут с последующим увеличением до максимальной). Парентеральное введение сверхвысоких доз (800–1000 мг) возможно в сочетании с кортикостероидами
Азатиоприн	1–2 мг/кг до 200 мг/сут
Колхицин	До 1,2 мг/сут
Циклоспорин	10 мг/кг/сут, продолжительность курса индивидуальна
Альфа-липоевая кислота	600–1200 мг/сут в/в или перорально (общая продолжительность курса до 2 мес.)
N-ацетилцистеин	600–1800 мг/сут в/в или перорально (общая продолжительность курса до полугода)
Простагландины E_1 (алпростадил)	В/в 30 мкг/кг/сут курсом 10 дней в сочетании с пероральным приемом препаратов пентоксифиллина

2.50. Дифференциальная диагностика при синдроме крупноочаговой диссеминации

(Соколов В.А., 1982)

Заболевание	Рентгенологическая картина			Особенности клинической картины
	легочные корни и средостение	очаги	легочный рисунок	
Туберкулез	Не расширены, структурны. Могут быть смещены вверх. Редко одностороннее увеличение бронхо-пульмональных лимфатических узлов	Полиморфизм очагов по форме, величине, характеру контуров, интенсивности. Неравномерность поражения в пределах доли или сегмента. Преимущественное поражение верхушечно-задних сегментов. Полости распада. Медленная регрессия под влиянием лечения	Неравномерно усилен в зонах диссеминации за счет воспалительного лимфангита	Общая слабость, субфебрильная температура, кашель, нередко микобактерии туберкулеза в промывных водах бронхов

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Заболевание	Рентгенологическая картина			Особенности клинической картины
	легочные корни и средостение	очаги	легочный рисунок	
Метастатический рак легких	Обычно не изменены, могут быть перекрыты очагами диссеминации	Мономорфная диссеминация по форме, четкости контуров, однородности структуры ее элементов. Преимущественное поражение базальных и средних отделов легких. Количество очагов может быть различным. Редко наблюдаются деструкции и пневмониеподобные с нечеткими очертаниями элементы диссеминации	Может быть перекрыт очагами диссеминации. При незначительном их количестве не изменен	Вначале малосимптомное течение. Затем появляются одышка, кашель, кровохарканье, симптомы основной опухоли, чаще всего гипернефромы
Силикотуберкулез (силикоз)	Как правило, умеренно расширены и уплотнены за счет увеличения лимфатических узлов. Нередко обызвествление по их контуру и неоднородные вкрапления кальция в ткань лимфатических узлов	Интенсивные очаговые тени, располагающиеся в наружных и задних сегментах легких с наклонностью к медленному увеличению и слиянию. При этом могут наблюдаться деструкции, характеризующиеся стабильностью	Диффузно усилен, деформирован в зависимости от выраженности пневмокониотического фиброза	Обязателен «пылевой» стаж! Общие симптомы интоксикации. Микобактерии туберкулеза в промывных водах обнаруживают редко. При бронхоскопии нередко силикотуберкулез бронхов: лимфобронхиальные перфорации, инфильтраты
Саркоидоз	Двустороннее массивное увеличение лимфатических узлов центрального средостения	Очаги диссеминации, преимущественно локализующиеся в наружных сегментах всех долей легких. Верхушки остаются свободными. Очаги не имеют резких очертаний и иногда сливаются между собой. Выражена симметрия поражения легких. Редко могут быть стабильные по форме и размерам полости распада	Диффузно усилен по воспалительному типу	Обычно малосимптомное течение, несоответствие массивных рентгеноморфологических изменений и клинических проявлений болезни. Довольно быстрая регрессия под влиянием кортикостероидной терапии, но не во всех случаях

2.51. Дифференциальная диагностика при синдроме мелкоочаговой диссеминации

(Соколов В.А., 1982)

Заболевание	Рентгенологическая картина			Особенности клинической картины
	легочные корни и средостение	очаги	легочный рисунок	
Пневмокониозы (силикоз, силикотуберкулез)	Часто уплотнены за счет гиперплазии лимфатических узлов. В последних могут быть обызвествления	Довольно интенсивные, мономорфные, узелковые и мелкоочаговые тени, локализующиеся преимущественно в кортикальных зонах обоих легких	Диффузно усилен, деформирован	Обязателен производственный стаж в пылевых условиях. Клиника неспецифична. При бронхоскопии нередко косвенные признаки увеличения лимфатических узлов, неспецифический или специфический эндобронхит с признаками атрофии слизистой оболочки
Туберкулез	Структурны, не расширены. Редко одностороннее увеличение лимфатических узлов вследствие их специфического поражения у лиц молодого (первичный туберкулез) и старческого (реактивация) возраста	Неравномерность, асимметрия очагов диссеминации. Полости распада на томограммах. Полиморфизм рентгенологической картины	Неравномерно усилен в зоне наибольшего поражения	Микобактерии туберкулеза обнаруживаются у части больных. Часто острое или подострое начало заболевания. Нередки поражения других органов. В целом клиника неспецифична
Метастатический рак (гематогенный)	Корни легких не изменены	Преимущественное расположение очагов в средненижних полях легких или тотальная диссеминация. Быстрое прогрессирование в виде нарастания количества очагов	Усилен или перекрыт очагами диссеминации	Жалобы на нарастающую одышку, сухой кашель, слабость, появляющиеся до рентгенологических изменений. У некоторых больных удается диагностировать первичную опухоль или получить указания на перенесенную онкологическую операцию
Саркоидоз (II стадия)	Двустороннее значительное увеличение бронхопульмональных, трахеобронхиальных лимфатических узлов чаще без признаков обструкции	Очаги не имеют четких границ, локализуются преимущественно в передних и наружных сегментах обоих легких. Деструкции крайне редки	Усилен, избыточен, чаще в прикорневых и кортикальных зонах легких	Обычно малосимптомное и бессимптомное течение заболевания. При бронхоскопии — неспецифический эндобронхит и косвенные симптомы гиперплазии лимфатических узлов. Изредка — опухолеподобные разрастания в просвете бронхов

2.52. Дифференциальная диагностика при синдроме интерстициальной диссеминации

(Соколов В.А., 1982)

Заболевание	Рентгенологическая картина		Особенности клинической картины
	легочный рисунок	корни и средостение	
Пневмокониозы (силикоз, антракоз, сидероз)	Диффузное двустороннее и симметричное поражение: усиление, деформация, избыточность легочного рисунка. Различная степень эмфиземы. Прогрессирование медленное	Увеличение лимфатических узлов зависит от стадии заболевания и агрессивности пыли. Рентгенологическая картина варьирует от нормальной до значительного увеличения внутригрудных лимфатических узлов всех групп нередко с неоднородным или однородным обызвествлением по контуру	Профессиональный маршрут. Клиника неспецифична. Атрофический бронхит. При осложнении туберкулезом могут появляться лимфобронхиальные перфорации, специфический эндобронхит. Как правило, страдают мужчины
Саркоидоз (II стадия)	Избыточность, нечеткость легочного рисунка в прикорневых зонах, средних и нижних легочных полях. Самопроизвольная или под влиянием кортикостероидной терапии нормализация рентгенологической картины	Массивное, чаще двустороннее увеличение лимфатических узлов центрального средостения. Обызвествления, как правило, нет. Наружные контуры лимфатических узлов четкие, крупноволнистые	Клиника острого респираторного заболевания в течение 2–3 нед. Неспецифический бронхит с участками инфильтрации слизистой оболочки, узловатая эритема; поражение других органов. Заболевание чаще выявляется при профосмотре. Симптоматика скудная. Изменения гемограммы неспецифичны. Преимущественно болеют женщины
Саркоидоз (III стадия)	Диффузный грубый пневмосклероз, эмфизема передних и базальных отделов легких, где легочный рисунок обеднен. Сморщивание по направлению к корню. Реже фиброз в виде фигуры бабочки. Медленное прогрессирование независимо от лечения	Корни деформированы, незначительно смещены вверх. Признаков увеличения лимфатических узлов нет. Крупные бронхи не изменены, сегментарные и субсегментарные — в зоне склероза сближены, незначительно расширены	Одышка при физической нагрузке или даже в покое. Медленное ее прогрессирование. Вначале несоответствие общего удовлетворительного состояния и массивности рентгеноморфологических изменений
Метастатический рак легких (раковый ретроградный лимфангит)	Усиление, петлистость, избыточность, деформация легочного рисунка в нижних и средних отделах. Довольно быстрое прогрессирование «пневмосклероза». Присоединение плеврального выпота, пневмонических очагов	Корни обычно не расширены или уплотнены и расширены за счет увеличенных лимфатических узлов. Возможно увеличение правого желудочка сердца или диффузное расширение сердечной тени	Одышка, сухой кашель, слабость, анемия часто предшествуют рентгенологически определяемой картине диссеминации. Первичная опухоль почки, молочной железы, желудка, поджелудочной железы, толстой кишки

Заболевание	Рентгенологическая картина		Особенности клинической картины
	легочный рисунок	корни и средостение	
Хронический неспецифический бронхит	Диффузное или ограниченное усиление легочного рисунка в нижних зонах легких, деформация легочного рисунка, сотовость, петлистость. Эмфизематозность верхних легочных полей. При бронхографии — картина деформирующего бронхита, цилиндрические бронхоэктазы	Корни легких не расширены, структурны; реже уплотнены и незначительно расширены за счет неспецифической гиперплазии лимфатических узлов. Со временем развивается картина хронического легочного сердца: выбухание второй дуги на левом контуре, увеличение правых отделов	Рецидивирующее хроническое заболевание. При обострении — кашель, мокрота. Постепенное нарастание сердечной недостаточности. Выраженные аускультативные изменения
Диффузные болезни соединительной ткани (системная красная волчанка, системная склеродермия)	Усиление, деформация легочного рисунка в нижних зонах над диафрагмой. Частое высокое расположение купола диафрагмы и ограничение его подвижности при дыхании. Не исключается диффузное усиление, сетчатость периферического легочного рисунка. Медленное прогрессирование. Отсутствие положительной динамики при лечении. При обострениях заболевания, особенно при системной волчанке, пневмонические очаги и выпот в плевральных полостях	Корни легких структурны. Нередко определяется увеличение дуги легочного конуса как следствие повышенного давления в малом круге. Иногда сглаженность дуг сердца вследствие изменения мышечного тонуса или утолщения перикарда, особенно слева	Одышка и другая легочная симптоматика редко стоят на первом месте. Как правило, сочетание легочных изменений с поражением других внутренних органов: желудочно-кишечного тракта, кожи, суставов, сердца
Застойное легкое (нарушение гемодинамики при пороках сердца. Первичная легочная гипертензия)	Изменения легочного рисунка зависят от степени повышения давления (венозная, смешанная, артериальная гипертензия). Появление перегородочных линий Керли, жидкости в плевральных полостях	Корни расширены. Не пульсируют при приобретенных пороках и первичной легочной гипертензии. Выраженная пульсация при врожденных пороках гиперволемического типа. Изменение конфигурации сердечной тени	Ревматизм или порок сердца в анамнезе. Аускультативная картина порока. Кровохарканье, одышка

2.53. Дифференциальная диагностика заболеваний, сопровождающихся резким уменьшением дыхательной поверхности легких

(Сметнев А.С., Петрова Л.И., 1977)

Заболевание	Осмотр	Пальпация	Перкуссия	Аускультация	Рентгенологические данные	Общие данные
Тромбоэмболия легочной артерии (инфаркт легкого)	Грудная клетка на стороне поражения может несколько отставать при дыхании	Над зоной больших или сливающихся множественных инфарктов голосовое дрожание ослаблено	Над областью больших или сливающихся множественных мелких инфарктов притупление перкуторного тона	Дыхание над участками инфарктов ослаблено (но может быть и жестким), выслушиваются влажные незвонкие хрипы, иногда шум трения плевры	Непосредственно после эмболии изменений не определяется. Затем появляется неинтенсивная гомогенная тень с нечеткими контурами, иногда конусовидной формы, расположенная субплеврально, с вершиной, направленной к корню легкого. Интенсивность тени очень быстро нарастает, характерна множественность поражения	Тромбоэмболия возникает обычно при пороках сердца и флеботромбозах (тромбофлебитах) в послеоперационном или послеродовом периоде. Основные синдромы — удушье и шок. Частые симптомы — боль в грудной клетке, кровохарканье. Характерны изменения ЭКГ
Спонтанный пневмоторакс	Грудная клетка на стороне пневмоторакса несколько расширена, отстает при дыхании, межреберные промежутки сглажены	Голосовое дрожание на стороне пневмоторакса ослаблено или отсутствует	Тимпанический перкуторный звук, иногда с металлическим оттенком	При закрытом и нередко клапанном пневмотораксе дыхание резко ослабленное, при открытом — амфорическое, бронхофония усилена	Спавшееся легкое четко ограничено контурами висцеральной плевры, в плевральной полости скопление газа, средостение смещается при дыхании. При клапанном пневмотораксе грудная клетка на стороне поражения расширена, легкое поджато к корню, средостение смещено в сторону здорового легкого, купол диафрагмы отдавлен книзу	Заболевание встречается преимущественно при туберкулезе или эмфиземе легких. Начинается быстро (иногда после физического напряжения); возникает резкая боль в одной половине грудной клетки, усиливающаяся при дыхании, разговоре, физическом усилии

Заболевание	Осмотр	Пальпация	Перкуссия	Аускультация	Рентгенологические данные	Общие данные
Ателектаз легкого	При тотальном ателектазе легкого грудная клетка на стороне поражения несколько уменьшена в объеме, отстает при дыхании, межреберные промежутки сужены и слегка вытянуты. При сегментарном ателектазе заметных изменений нет	Голосовое дрожание над областью ателектаза усилено	Над большими участками ателектаза — укорочение перкуторного звука	Дыхание ослаблено, бронхофония сохранена	При обтурационном ателектазе гомогенное затемнение топографически совпадает с очертанием долей или сегментов. Легочный рисунок в области затемнения не прослеживается. Прилегающие к области поражения участки легких увеличены, повышенной воздушности, междолевые границы, сердце и средостение смещены в сторону ателектаза	Ателектаз легкого — чаще всего вторичный процесс на фоне основного заболевания, вызывающего либо обтурацию бронха, либо сдавление легкого извне
Экссудативный плеврит	Грудная клетка на стороне поражения отстает при дыхании и несколько выбухает; межреберные промежутки сглажены	Резистентность грудной клетки повышена, голосовое дрожание резко ослаблено или отсутствует	Над областью выпота абсолютная тупость в форме треугольника с вершиной на задней подмышечной линии	Дыхание над областью тупости резко ослаблено или совсем не выслушивается. Бронхофония ослаблена	Определяется интенсивная однородная тень треугольной формы с верхней границей, косо спускающейся от бокового отдела грудной клетки к диафрагме. Сердце и средостение оттеснены в сторону непораженного легкого	С первых же дней заболевания отмечаются выраженная одышка, усиливающаяся при разговоре и движениях, и быстро накапливающийся выпот. Больной занимает вынужденное положение
Крупозная пневмония	Дыхательные экскурсии грудной клетки на стороне пневмонии снижены	Голосовое дрожание усилено	В первые дни над областью поражения — укорочение перкуторного звука (с тимпаническим оттенком), в последующем — тупость	В первые дни заболевания на фоне жесткого дыхания определяются крепитация и шум трения плевры, затем дыхание становится бронхиальным; в период разрешения вновь возникает крепитация	Интенсивное гомогенное затемнение захватывает долю или сегмент (сегменты). Легочный рисунок усилен, корень пораженного легкого расширен и уплотнен. Подвижность ребер и диафрагмы на стороне пневмонии ограничена	Заболевание начинается остро (озноб, резкая боль в одной половине грудной клетки, усиливающаяся при дыхании и кашле, быстрое повышение температуры). Лицо гиперемировано, акроцианоз, нередко герпетические высыпания на губах и крыльях носа. Кашель вначале сухой, затем с выделением вязкой слизистой мокроты с примесью крови («ржавая мокрота»)

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Заболевание	Осмотр	Пальпация	Перкуссия	Аускультация	Рентгенологические данные	Общие данные
Очаговая пневмония	Без особенностей	Голосовое дрожание при сливной пневмонии может быть усилено	Перкуторный звук местами укорочен, местами легочный, иногда с коробочным оттенком	Аускультативная картина полиморфна и динамична, над одними участками легких дыхание бронхиальное. Наряду с влажными мелкопузырчатыми выслушиваются сухие музыкальные хрипы, а над некоторыми участками и крепитация	На фоне усиленного легочного рисунка определяются очаги (тени) различной локализации и плотности с размытыми контурами	Начало не всегда острое, пневмонии предшествуют нередко острые вирусные заболевания, различные интоксикации, патологические процессы, сопровождающиеся застоем в малом круге кровообращения или нарушением альвеолярной вентиляции

2.54. Клиническая классификация тромбоэмболии легочной артерии (ТЭЛА)

(Аншелевич Ю.В., Сорокина Т.А., 1983)

Форма	Уровень поражения	Течение заболевания
Тяжелая	Легочный ствол, главные ветви легочной артерии	Молниеносное (сверхострое)
Среднетяжелая	Долевые сегментарные ветви	Острое
Легкая	Мелкие ветви	Рецидивирующее

2.55. Алгоритм диагностики при подозрении на ТЭЛА

(Американская ассоциация сердца, Европейский совет по реанимации, 1998)

2.56. Дифференциальная диагностика ТЭЛА и инфаркта миокарда

(Злочевский П.М., 1978)

Критерий	ТЭЛА	Инфаркт миокарда
Клинический фон	Хронический тромбофлебит (флеботромбоз). Послеоперационный период. Длительный постельный режим	Нередко предшествующая стенокардия
Начало болезни	Чаще подострое	Обычно острое
Характер боли	Чаще постоянная, распирающая, без иррадиации; локализуется в верхней части грудины; нередко связана с дыханием	Волнообразная, сжимающая за грудиной, с типичной иррадиацией; с дыханием связана редко (при перикардите)

Продолжение ↳

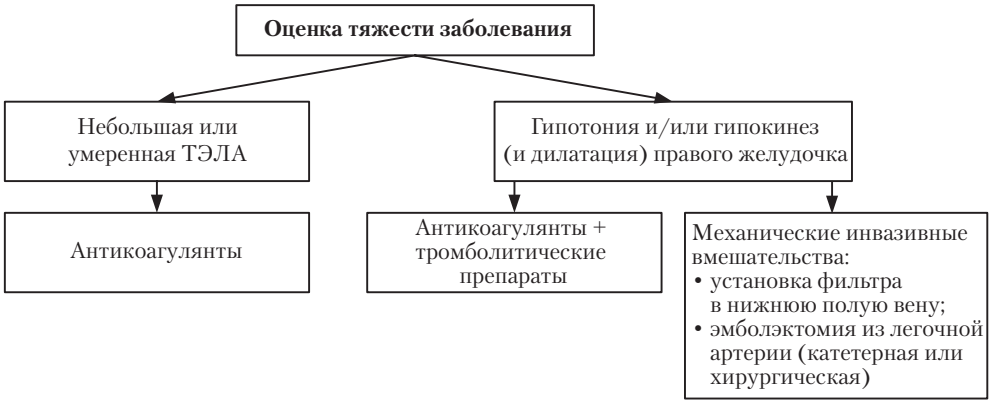
Окончание таблицы

Критерий	ТЭЛА	Инфаркт миокарда
Одышка	Почти у всех больных число дыханий более 30–40 в минуту; без ортопноэ; застоя в легких обычно не отмечается	Относительно редко ортопноэ, удушье на фоне легочного застоя; число дыханий не более 20 в минуту
Цианоз	Обычно бледный, смешанный	Выраженный; преимущественно акроцианоз
Коллапс	Относительно часто; предшествует боли; сочетается с подъемом венозного давления	При кардиогенном шоке; следует за болью; повышение венозного давления наблюдается редко
Кровохарканье	Характерно (хотя и не обязательно)	Нехарактерно
Акцент II тона на легочной артерии	Часто	Редко
Шум трения плевры	Часто	Очень редко
Шум трения перикарда	Крайне редко	Часто
Рентгенологическая картина	Исчезновение корней; одностороннее увеличение корня; зоны олигемии, фокусы уплотнения, реакции плевры; выбухание легочного конуса	Двустороннее увеличение корней; застойные явления; отек легких; увеличение левого желудочка
ЭКГ	Отсутствие патологических зубцов *Q;* конкордантные изменения в отведениях III (aVR) и V_{1-2} при отсутствии сдвигов в V_{5-6}; уширенные отрицательные зубцы *T*; восстановление исходного рисунка ЭКГ	Патологические зубцы *Q*; дискордантные соотношения, частые изменения в V_{5-6}; узкие отрицательные зубцы *T*; стойкая деформация рисунка ЭКГ
ВКГ	Преимущественная деформация конечной части петли *QRS;* отсутствие значительного пространственного перемещения петель *QRS* и *T;* небольшой угол расхождения осей *QRS* и *T*	Преимущественная деформация начальной части петли *QRS*; выраженное пространственное перемещение петель *QRS* и *T*; значительное расхождение осей *QRS* и *T*
Увеличение артериально-альвеолярного градиента pCO_2	Частое и выраженное	Редкое (при легочном застое и невыраженное)
Особенности аллергического синдрома	Позднее появление; выраженное поражение серозных оболочек; кратковременность; часто эозинофилия	Может быть ранним, частое поражение серозных оболочек; сравнительно редко эозинофилия
Биохимические сдвиги	Увеличение активности ЛДГ (особенно $ЛДГ_3$) и альдолазы при нормальном уровне АсАТ и КФК; иногда билирубинемия	Параллельное увеличение активности ЛДГ (особенно $ЛДГ_1$), АсАТ и КФК
Изменения в периферической крови	Наклонность к анемии; параллельное нарастание числа лейкоцитов и СОЭ; иногда тромбоцитопения	Наклонность к эритрозитозу; «ножницы» между лейкоцитозом и СОЭ

Примечание. ВКГ — векторная кардиограмма(фия); ЛДГ — лактатдегидрогеназа; АсАТ — аспартатаминотрансфеназа; КФК — креатинфосфокиназа.

2.57. Алгоритм лечения ТЭЛА

(Американская ассоциация сердца, Европейский совет по реанимации, 1998)



2.58. Отличия кровохарканья от кровавой рвоты

(Виноградов А.В., 1987)

Кровохарканье	Кровавая рвота
Кровь выкашливается	Кровь выделяется во время рвоты
Кровь алого цвета, имеет щелочную реакцию	Кровь часто темно-красного, иногда коричневого цвета, имеет кислую реакцию
Часть выделенной крови пенистая	Пенистая кровь не выделяется
После обильного кровохарканья в течение нескольких дней выделяются небольшие количества мокроты с примесью крови	После кровотечения мокрота не выделяется
В анамнезе — болезни легких. Незадолго до начала кровохарканья в горле появляется ощущение щекотания или бульканья	В анамнезе — болезни печени, желудка с диспепсическим и болевым синдромами. Перед началом кровавой рвоты часто наблюдается обморок
Мелена после кровохарканья появляется очень редко	Мелена после кровавой рвоты наблюдается очень часто
Кровохарканье обычно продолжается несколько часов, иногда — несколько дней	Кровавая рвота, как правило, бывает кратковременной и обильной

2.59. Сравнительная характеристика плеврального транссудата и экссудата

(Ingram R.H.Jr., 1995)

Показатель	Транссудат	Экссудат
Общепринятые тесты		
Белок	< 30 г/л	> 30 г/л

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Показатель	Транссудат	Экссудат
Лактатдегидрогеназа (ЛДГ)	Низкая активность	Высокая активность
Соотношение ЛДГ плевральной жидкости и ЛДГ сыворотки крови	< 0,6	> 0,6
Специальные тесты		
Лейкоциты	$< 1 \times 10^9$/л, обычно более 50% из них лимфоциты или моноциты	Обычно $> 1 \times 10^9$/л, более 50% лимфоцитов характерно для туберкулеза или опухоли, более 50% полиморфно-клеточных лейкоцитов — для острого воспаления
pH	> 7,3	< 7,3 (в случае воспаления)
Глюкоза	Концентрация, близкая к гликемии	Низкая (при инфекционном воспалении), резко снижена при ревматоидном артрите и особенно при опухолях
Амилаза	–	> 500 ЕД/мл (панкреатит, в редких случаях — опухоль, инфекционное воспаление)
Специфические белки	–	Низкое содержание С3- и С4-фракций комплемента (системная красная волчанка, ревматоидный артрит). Обнаружение ревматоидного фактора, антинуклеарного фактора

2.60. Дифференциально-диагностический алгоритм при синдроме плеврального выпота

(Ingram R.H.Jr., 1995)

2.61. Основные отличительные черты воспалительных, опухолевых и застойных плевральных выпотов

(Шмелев Е.И., 1999)

Метод обследования	Воспаление	Опухоли	Застой
Клинические	Эпидемиологические признаки. Острое начало. Интоксикация	Факторы, риска. Постепенное начало	Основное заболевание, ведущее к застою. Постепенное начало. Факторы риска ТЭЛА
Визуализация выпота			
Лучевые	Обнаружение дополнительных теней (легкие, средостение)		
Исследование плеврального содержимого	Экссудат. Антигены, антитела. Нейтрофилы. Лимфоциты. Эозинофилы. Бактерии, грибы, простейшие	Экссудат геморрагический. Опухолевые маркеры. Клетки опухоли	Транссудат. Лимфоциты. Эритроциты (при ТЭЛА)
Визуализация листков плевры			
Торакоскопия	Выбор места биопсии		
Биопсия плевры	Воспаление. Фиброз	Опухоль	

2.62. Алгоритм выбора средств для лечения кашля

(Клячкина И.Л., 2007)

2.63. Легочная эозинофилия

(под ред. Г. Лолора и соавт., 2000)

Заболевание	Этиология	Жалобы	Данные физикального исследования	Относительное содержание эозинофилов в крови. Процент от общего числа лейкоцитов	Рентгенография грудной клетки	Другие признаки	Лечение	Прогноз
Острая эозинофильная пневмония	Лекарственные средства, гельминты	Кашель (обычно незначительный. Может отсутствовать), лихорадка, миалгия	Изменения минимальные или отсутствуют	10–30	Быстро исчезающие ограниченные затемнения по периферии легочных полей	—	Не требуется	Благоприятный
Хроническая эозинофильная пневмония	Часто неизвестна. Лекарственые средства, гельминты	Лихорадка, потливость, кашель, отдышка, свистящее дыхание, похудание	Сухие хрипы	20–40 (у 70% больных)	Ограниченные затемнения по периферии легочных полей, могут исчезать и вновь появляться на том же месте	Рестриктивные нарушения дыхания, возможно сочетание с бронхиальной астмой	Кортикостероиды	При длительном лечении — благоприятный
Тропическая легочная эозинофилия	Филярии	Сухой кашель, одышка и свистящее дыхание по ночам, недомогание, похудание	Сухие и влажные хрипы, у детей — увеличение лимфоузлов	20–50	Усиление легочного рисунка, очаговые тени диаметром 1–3 мм или ограниченные затемнения	Содержание IgE превышает 1000 МЕ/мл, выявляются антитела к филяриям	Диэтилкарбамазин	Благоприятный
Синдром Черджа—Стросса и узелковый периартериит	Неизвестна	Свистящее дыхание, лихорадка, похудание, повышенная утомляемость, нейропатии, синуситы	Сухие хрипы	Более 10 при синдроме Черджа—Стросса, более 20 при узелковом периартериите (у 20–30% больных)	Быстро исчезающие ограниченные затемнения, мелкие очаговые тени, плевральный выпот	Васкулит с поражением артерий мелкого и среднего калибра	Кортикостероиды, циклофосфамид	Неблагоприятный
Синдром эозинофилии — миалгии	Токсические примеси в препаратах триптофана	Кашель, одышка, боль в мышцах, повышенная утомляемость	Сухие хрипы, отеки	Абсолютное содержание — более 1000 мм$^{-1}$	Ограниченные затемнения, сетчато-узелковое поражение	—	Кортикостероиды, отмена триптофана	Благоприятный

2.64. Типичные симптомы, вызываемые основными аллергенами

(под ред. А.Г. Чучалина, 2000)

Аллергены	Симптомы
Пыльца растений	Сезонная симптоматика или сезонное ухудшение симптомов
Споры грибов	Выраженное улучшение при смене географической зоны в период обострения. Улучшение состояния в дождливую погоду. Усиление симптомов заболевания в солнечную ветреную погоду. Круглогодичная симптоматика в регионах с теплым климатом. Сезонная симптоматика в странах с резким континентальным климатом. Улучшение самочувствия в географических зонах с сухим климатом (во время отпуска, командировок). Улучшение самочувствия с выпадением снега. Обострения, вызванные посещением подвалов, погребов, зернохранилищ или силосных ям, пивоварен, складов пищевых продуктов и других сырых и плохо проветриваемых помещений, а также при контакте с лежалыми листьями, заплесневевшим сеном
Домашняя пыль	Характерна круглогодичная симптоматика. Обострения во время уборки в квартире. Выраженные обострения при пребывании в старых деревянных домах, при контакте со старой мебелью. Эффект элиминации при госпитализации
Аллергены животных	Круглогодичная симптоматика при нахождении животного в доме. Эпизодические обострения при посещении квартир, а также других помещений (цирк, живой уголок, виварий, конюшня), где содержат животных. Выраженное улучшение (через недели!) при удалении животного из дома. При профессиональном контакте с животными ухудшение симптоматики в рабочие дни и улучшение в выходные, а также во время отпуска

2.65. Аллергические заболевания кожи

(под ред. Г. Лолора и др., 2000)

Локализация поражения при контактном дерматите

Локализация поражения	Наиболее вероятная причина
Кисти рук	Профессиональные вредности, мыло и другие моющие средства, резиновые перчатки, кремы и лосьоны для рук, растения
Лицо	Косметические и солнцезащитные средства
Веки	Тени для век, тушь для ресниц
Уши	Серьги, антимикробные средства для местного применения
Губы	Губная помада, зубная паста, манго, кешью
Волосистая часть головы	Краски для волос, растворы для химической завивки, шампуни
Шея	Духи, одеколоны, ожерелья, солнцезащитные средства
Подмышечные впадины	Средства от пота, дезодоранты, красители и другие вещества, применяемые для обработки ткани

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Локализация поражения	Наиболее вероятная причина
Туловище	Синтетическое нижнее белье, вещества, применяемые для обработки ткани, металлические застежки
Половые органы	Лекарственные средства для местного применения, презервативы
Ступни	Обувь, стельки, носки, чулки

2.66. Роль медиаторов в развитии крапивницы и отека Квинке

(под ред. Г.Б. Федосеева, 2001)

Медиаторы	Патофизиологический эффект	Клинические симптомы
Гистамин	Ирритация сенсорных нервов. Вазодилатация. Повышение сосудистой проницаемости	Кожный зуд (H_1). Гиперемия (H_1). Волдырь (H_1)
Простагландины	Вазодилатация. Повышение сосудистой проницаемости	Гиперемия (H_1). Волдырь (H_1)
Лейкотриены ($ЛТД_4$, C_4, E_4)	То же	То же
Брадикинин	»	»
Фактор активации тромбоцитов	»	»
Нейропептиды	Вазодилатация	Гиперемия (H_1)

Примечание. H_1 — рецепторы гистамина 1-го типа.

2.67. Классификация крапивницы

(под ред. А.Г. Чучалина, 2000)

Неиммунологическая:

- Дермографизм (идиопатический, кожный мастоцитоз, адренергический).
- Физическая крапивница (вызванная давлением, вибрационная, солнечная, холинергическая, местная тепловая, холодовая).
- Наследственная крапивница (наследственный ангионевротическии отек, наследственный вибрационный ангионевротическии отек, крапивница, глухота, амилоидоз, семейная локальная тепловая, дефицит C3b-инактиватора, порфирия, папулезная, пигментная).
- Разные формы (инфекции, васкулит, новообразования, анафилаксия (рецидивирующая идиопатическая, индуцированная физическими упражнениями).

Иммунологическая:

- Пищевая.
- Лекарственная.
- Аутоиммунная.
- Вследствие ужалений.
- Трансфузионные реакции.

- Синдром Шнитцлера.
- Атопия.
- Приобретенная недостаточность C_1-ингибитора.

С выявленными триггерами и неизвестными механизмами:
Ацетилсалициловая кислота, опиаты, метабисульфиты, тартразин.

2.68. Классификация крапивницы

(под ред. Г. Лолора и др., 2000)

- Острая крапивница.
- Хроническая крапивница.
- Холинергическая крапивница.
- Адренергическая крапивница.
- Крапивница, вызванная физическими факторами.
- Уртикарный дермографизм.
- Крапивница от давления:
  - немедленная;
  - замедленная.
- Солнечная крапивница.
- Вибрационная крапивница.
- Холодовая крапивница:
  - семейная;
  - рефлекторная;
  - холодовая эритема.
- Аквагенная крапивница.
- Тепловая крапивница.
- Контактная крапивница.
- Анафилактические реакции, вызванные физическим усилием.

2.69. Диагностика крапивницы

(под ред. Г. Лолора и др., 2000)

Форма крапивницы	Диагностика
Острая	Устранение причины. Ежедневное описание симптомов в дневнике. Выявление антигенов с помощью скарификационных. проб или радиоаллергосорбентного теста. Определение числа эозинофилов в крови
Хроническая	Общий анализ крови, определение СОЭ. Общий анализ мочи. Исследования, назначаемые с учетом данных анамнеза и физикального исследования. Анализ кала на яйца гельминтов. Исследование функции печени, определение HBsAg и антител к HBsAg. Рентгенография придаточных пазух носа. Исследование функции щитовидной железы

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Форма крапивницы	Диагностика
	Определение антинуклеарных антител. Электрофорез белков сыворотки. Определение ревматоидного фактора. Диагностика злокачественных новообразований
Холинергическая	Провокационные пробы с физической нагрузкой. Погружение конечности в теплую воду (42 °С) или нагревание участка кожи феном. Внутрикожное введение метахолина
Уртикарный дермографизм	Проведение по коже тупым предметом
Крапивница от давления	Подвешивание на плечи или бедро груза весом 7 кг
Солнечная крапивница	Пробы с ультрафиолетовым излучением
Холодовая крапивница	Проба с кубиком льда. Погружение руки в холодную (10 °С) воду. Помещение испытуемого в холодную комнату. Определение криоглобулинов, криофибриногена, холодовых агглютининов
Аквагенная крапивница	Прикладывание салфетки, смоченной теплой (37 °С) водой, к предплечью
Тепловая крапивница	Прикладывание флакона с теплой (43 °С) водой к предплечью
Контактная крапивница	Аппликационные пробы на участках здоровой и пораженной кожи (оценка результатов через 15–30 мин). Скарификационные пробы
Папулезная крапивница	Укусы насекомых в анамнезе. Биопсия кожи (по показаниям)

2.70. Особенности аллергических и псевдоаллергических крапивниц

(под ред. Г.Б. Федосеева, 2001)

Признак	Аллергическая крапивница	Псевдоаллергическая крапивница
Характер течения	Острое или хроническое	Острое или хроническое
Начало заболевания	Чаще в детстве	Чаще в зрелом (> 40 лет) возрасте
Зависимость появления от количества аллергена	Нет	Есть
Регулярность появления после употребления аллергена	Характерна	Нехарактерна
Зависимость от дозы аллергена и способа его введения	Нет	Есть
Повышенная чувствительность к другим аллергенам, имеющим сходное строение	Характерна	Нехарактерна
Отягощенный аллергологический анамнез	Характерен	Нехарактерен
Отягощенная наследственность по аллергическим заболеваниям	Характерна	Нехарактерна

Признак	Аллергическая крапивница	Псевдоаллергическая крапивница
Сочетание с заболеваниями пищеварительной системы	Может быть	Характерна
Кожные тесты с аллергенами	Положительны	Отрицательны
Эозинофилия крови	Характерна	Нехарактерна
Наличие специфических IgE в крови	Характерно	Нехарактерно

2.71. Особенности наследственного и аллергического отеков Квинке

(под ред. Г.Б. Федосеева, 2001)

Признак	Наследственный ангионевротический отек	Аллергический отек Квинке
Начало заболевания	С детских лет	В молодом возрасте
Наследственность	Наличие отеков Квинке у родственников	Аллергические заболевания в семье
Провоцирующие факторы, стресс	Микротравмы, давление	Контакт с аллергенами
Динамика развития	Постепенное начало (12–36 ч) и регрессия (в течение 1–3 дней)	Быстрое появление и исчезновение
Локализация	Чаще на одном и том же месте	На разных местах
Сочетание с крапивницей	Нехарактерно	Характерно (80–85%)
Отягощенный аллергологический анамнез	Нехарактерен	Характерен
Лечение антигистаминными препаратами и глюкокортикоидами	Малоэффективно	Эффективно
Уровни общего и специфического IgE	Нормальные	Повышены
Концентрация C_1-ингибитора	Чаще низкая	Нормальная
Концентрации C_2- и C_4-компонентов	Снижены	Нормальны
Эозинофилия крови	Нет	Есть

2.72. Классификация анафилактических и анафилактоидных реакций

(под ред. Г. Лолора и др., 2000)

Анафилактичесние реакции:

- Опосредованные IgE.
- Опосредованные IgG.
- Опосредованные IgE и физической нагрузкой.

Анафилактоидные реакции:

- Опосредованные прямым выделением медиаторов:
  - под действием лекарственных средств;
  - под действием пищи;

  - под действием физических факторов (физическая нагрузка, холод и т.д.);
  - при мастоцитозе.
- Опосредованные агрегатами иммуноглобулинов или иммунными комплексами:
  - агрегатами IgG (при использовании нормального иммуноглобулина);
  - иммунными комплексами, образованными IgA и IgG к IgA (при использовании нормального иммуноглобулина для в/в введения);
  - при в/в введении иммунных сывороток (антитимоцитарный иммуноглобулин, антилимфоцитарный иммуноглобулин).
- Опосредованные цитотоксическими антителами (при переливании крови):
  - к эритроцитам;
  - к лейкоцитам.
- Опосредованные рентгеноконтрастными веществами.

Реакции, вызванные применением аспирина и других НПВП.
Идиопатические реакции.

2.73. Вещества, вызывающие анафилактические и анафилактоидные реакции

(под ред. Г. Лолора и др., 2000)

Пищевые продукты	**Гормональные средства**	**Местные анестетики**	**Полисахариды**
Яичный белок	Инсулин	Тетракаин	Декстран
Молоко	Гормоны гипофиза животного происхождения	Лидокаин	Гуммиарабик
Моллюски	Кортикотропин	Прокаин	**Ферментные препараты**
Семена кунжута	Вазопрессин	Амброзия	Трипсин
Соя	Гормоны паращитовидных желез животного происхождения	Другие травы	Химотрипсин
Семена нута	Эстрадиол	Плесневые грибы	Пенициллиназа
Грецкий орех	**Диагностические препараты**	Эпидермис животных	Аспарагиназа
Американский орех	Рентгеноконтрастные средства	**Препараты крови**	Химопапаин
Лесной орех	Сульфобромофталеин	Иммуномодуляторы	**Разные лекарственные средства**
Орехи кешью	Бензилпенициллоил-полилизин	Моноклональные антитела	Тиопентал натрия
Картофель	**Препараты, приготовленные из лошадиной сыворотки**	Интерлейкин-2	Аргинин
Гречиха	Противостолбнячная сыворотка	Молграмостим	Опиоиды
Семя хлопка	Противодифтерийная сыворотка	Интерфероны α, β, γ	Тубокурарин
Палтус	Антирабическая сыворотка	**Аспирин**	Хлорметин
Лосось	Противоядные сыворотки	**Другие НПВП**	Витамины
Треска	Антилимфоцитарный иммуноглобулин	**Антимикробные средства**	Гепарин
Манго		Пенициллины	Протамина сульфат
Свекла		Цефалоспорины	**Латекс**
Шоколад		Бацитрацин	**Яд и слюна животных**
Настой ромашки		Неомицин	Перепончатокрылые
Апельсины		Полимиксин В	Змеи
Мандарины		Тетрациклин	Слепни
Горчица		Хлорамфеникол	Триатомовые клопы
Арахис		Канамицин	
Пищевые добавки		Стрептомицин	
Тартразин		Ванкомицин	
Соли бензойной кислоты		Амфотерицин В	
		Сульфаниламиды	
		Пентамидин	

2.74. Дифференциальная диагностика при анафилактических реакциях

(под ред. Г. Лолора и др., 2000)

Признак	Вазовагальный обморок	Инфаркт миокарда	Гипогликемия при передозировке инсулина	Анафилактические реакции	Анафилактоидные реакции
Бледность	+	+	+	+	+
Холодный пот	+	+	+	±	±
Нарушения сознания	+		+	+	+
Крапивница, отек Квинке	–	–	–	±	±
Одышка	±	+	–	+	+
Свистящее дыхание	–	±	–	±	±
Повышение прозрачности легочных полей	–	–	–	+	+
Стридор	–	–	–	+	+
Охриплость	–	–	–	+	+
Тахикардия	–	+	+	+	+
Артериальная гипотония	+	±	±	+	+
Аритмии	–	+	±	±	±
Другие изменения на ЭКГ, повышение активности (АсАТ), креатинфосфокиназы и лактатдегидрогеназы в сыворотке	–	+	–		
Гипогликемия	–	–	+	–	–

Примечание. (+) — обычно присутствует; (±) — может присутствовать; (–) — обычно отсутствует.

2.75. Проявления анафилактических реакций

(под ред. Г. Лолора и др., 2000)

Локализация поражения	Проявления	Медиаторы
Тело	Недомогание, слабость	Неизвестны
Кожа	Крапивница, эритема, отек Квинке	Гистамин, лейкотриены, простагландины
Слизистые	Отек век, заложенность и зуд в носу, отек Квинке, гиперемия или бледность, цианоз	Гистамин, лейкотриены, простагландины
Верхние дыхательные пути	Чихание, обильные выделения из носа, отек гортани, глотки, языка, охриплость, свистящее дыхание	Гистамин, лейкотриены, простагландины
Бронхи	Одышка, бронхоспазм, повышенная секреция слизи	Гистамин, лейкотриены, простагландины, фактор активации тромбоцитов
ЖКТ	Усиление перистальтики, рвота, дисфагия, тошнота, схваткообразная боль в животе, понос (иногда с примесью крови)	Гистамин, лейкотриены, простагландины

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Локализация поражения	Проявления	Медиаторы
Сердечно-сосудистая система	Тахикардия, артериальная гипотония, сердечная недостаточность	Гистамин, лейкотриены
ЦНС	Беспокойство, судороги	Неизвестны

2.76. Профилактика анафилактических реакций

(под ред. Г. Лолора и соавт., 2000)

- Следует тщательно собирать аллергологический анамнез.
- Лекарственные средства по возможности следует назначать не парентерально, а внутрь.
- После парентерального применения лекарственных средств за больными с аллергией в анамнезе следует наблюдать в течение не менее 30 мин.
- Перед введением любого лекарственного средства следует проверить этикетку на ампуле или флаконе.
- Больные с анафилактическими реакциями в анамнезе должны всегда носить при себе опознавательный браслет.
- Больных с анафилактическими реакциями в анамнезе следует обучить технике самостоятельных инъекций адреналина.
- При необходимости введения иммуноглобулинов лучше использовать препараты, изготовленные из человеческой сыворотки.
- Перед назначением вакцин и сывороток следует проводить кожные пробы.
- Перед назначением перечисленных ниже препаратов необходимы специальные профилактические мероприятия.
- Рентгеноконтрастные вещества.
- Провести премедикацию.
- Использовать препараты с низкой осмоляльностью.
- Местные анестетики.
- Провести пунктационные пробы.
- Провести внутрикожные пробы.
- Переливание компонентов крови больным с дефицитом IgA.
- Вводить отмытые эритроциты.
- По возможности проводить аутогемотрансфузии.
- Использовать кровь доноров с дефицитом IgA.
- Использовать препараты крови, не содержащие IgA.

2.77. Клинические формы и тяжесть течения анафилактического шока

(под ред. Г.Б. Федосеева, 2001)

Клиническая форма:

- Генерализованная.
- Гемодинамическая.

- Асфиктическая.
- Абдоминальная.
- Церебральная.

Тяжесть течения:

- Легкая.
- Средняя.
- Тяжелая.

2.78. Критерии тяжести течения анафилактического шока

(под ред. Г.Б. Федосеева, 2001)

Критерий	Легкое течение	Течение средней тяжести	Тяжелое течение
Снижение АД	90/60–50/20 мм рт. ст.	Не определяется	Не определяется
Период предвестников	5–10 мин	Секунды и минуты	Секунды или отсутствует
Потеря сознания	Кратковременная (минуты)	Десятки минут	Час и более
Эффект лечения	Хороший	Замедленный	Отсутствует

2.79. Критерии тяжести сывороточной болезни

(под ред. Г.Б. Федосеева, 2001)

Критерий	Легкое течение	Течение средней тяжести	Тяжелое течение
Лихорадка	Субфебрилитет	38–39 °С	> 39 °С
Симптомы	Стерты	Несколько признаков	Висцериты
Течение	Острое	Подострое	Хроническое

2.80. Причины анафилактических и анафилактоидных реакций у человека

(под ред. А.Г. Чучалина, 2000)

Вещества	Наличие IgE-АТ	Вещества	Наличие IgE-АТ
Противомикробные препараты Пенициллины. Цефалоспорины. Тетрациклины. Сульфаниламиды	Да, все	*Аллергенные экстракты* Амброзия. Травы. Плесень. Эпидермальные. *Hymenoptera*	Да, все
Нитрофураны. Стрептомицин	Возможно	*Гормоны* Инсулин. Кортикотропин. Паратгормон. АКТГ. Тимостимулин	Да, все
Ванкомицин. Хлорамфеникол. Амфотерицин В	Нет		

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Вещества	Наличие IgE-АТ	Вещества	Наличие IgE-АТ
Различные препараты		*Ферменты* Трипсин. Химотрипсин. Пенициллиназа. Аспарагиназа. Химопапаин. Стрептокиназа	Да, все
Ацетилсалициловая кислота	Возможно		
НПВП	Возможно		
Прогестерон. Сукцинилхолин. Тиопентал натрия. Тубокурарина хлорид. Мехлоретамин	Нет ясности		
Опиаты	Нет		
Вакцины	Да		
Антитоксины (лечебные лошадиные сыворотки)	Да	*Препараты крови* Цельная кровь. γ-глобулин. IgA. Плазма	Да или некоторые
Протамина сульфат	Возможно		
Пищевые продукты Орехи (чаще лесные). Крабы, устрицы. Рыба. Молоко (необработанное). Гречиха. Белок яйца. Чай с ромашкой (перекрестное реагирование с амброзией). Пятнистые бобы. Рис. Картофель. Апельсин. Мандарин. Семена подсолнуха. Банан. Горчица. Фисташки, кешью	Да, все	*Диагностические препараты*	
		Дегидрохолат натрия	Нет
		Сульфобромофталеин	Нет
		РКВ	Нет
		Бензилпенициллоил-полилизин (Пре-Пен)	Да
		Компоненты диализа Оксид этилена. Мембрана AN69	Да Нет (брадикинин)
		Яды и слюна Hymenoptera. Яд змей. Огненный муравей. Триатома	Да, все
		Полисахариды	Не выяснено
		Декстран	
Семенная жидкость	Да	Латекс	Да

Примечание. АКТГ — адренокортикотропный гормон; АТ — антитела; РКВ — рентгеноконтрастные вещества.

2.81. Иммунологическая классификация лекарственной аллергии

(под ред. Г. Лолора и др., 2000)

Типы аллергических реакций	Эффекторы	Примеры	Диагностика	Медикаментозное лечение
1-й тип — аллергические реакции немедленного типа	Преимущественно IgE	Анафилактические реакции	Кожные пробы (оценка результатов через 20 мин)	Адреналин, H_1-блокаторы

Типы аллергических реакций	Эффекторы	Примеры	Диагностика	Медикаментозное лечение
2-й тип — цитотоксические аллергические реакции	Антитела (IgG или IgM) к антигенам клеточной поверхности и комплемент	Гематологические нарушения, интерстициальный нефрит	Выявление цитотоксических антител	Кортикостероиды
3-й тип — иммунокомплексные аллергические реакции	Иммунные комплексы и комплемент	Сывороточная болезнь, лекарственный волчаночный синдром, васкулиты	Кожные пробы (оценка результатов через 6–8 ч). Выявление фиксированных в тканях или циркулирующих иммунных комплексов	
4-й тип — аллергические реакции замедленного типа	Лимфоциты	Аллергический контактный дерматит	Кожные пробы (оценка результатов через 24–48 ч). Выявление сенсибилизированных	

2.82. Клиническая классификация лекарственной аллергии и других осложнений медикаментозного лечения

(под ред. Г. Лолора и др., 2000)

Органы и системы	Примеры	Тип аллергической реакции по классификации Джелла и Кумбса	Лекарственные средства
Системные аллергические реакции	Анафилактический шок	I	Пенициллины, экстракты аллергенов, химопапаин
	Сывороточная болезнь	III	Иммунные сыворотки, пенициллины
	Лихорадка	(?) III, (?) IV	Пенициллины, барбитураты, фенитоин, сульфаниламиды, хинидин
	Васкулиты	III, (?) IV	Сульфаниламиды, пенициллины, аллопуринол, препараты йода
	Лекарственный волчаночный синдром	(?) III	Гидралазин, прокаинамид, изониазид, фенитоин
Кровь	Эозинофилия	?	Препараты золота, карбамазепин
	Иммунная гемолитическая анемия	II	Пенициллины, фенацетин, метилдофа, хинидин
	Иммунная тромбоцитопения	II	Хинин, хинидин, сульфаниламиды, гепарин
	Иммунная нейтропения	(?) II	Фенилбутазон, пенициллины, антитиреоидные средства
Лимфоузлы	Увеличение	?	Фенитоин

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Органы и системы	Примеры	Тип аллергической реакции по классификации Джелла и Кумбса	Лекарственные средства
Органы дыхания	Бронхоспазм	Неиммунные механизмы	Аспирин, индометацин, тимолол, пропранолол
	Легочная эозинофилия	?	Пенициллины, сульфаниламиды, кромолин, карбамазепин
	Отек легких	?	Опиоиды, гидрохлортиазид
	Другие	(?) IV	Нитрофурантоин, препараты золота
Печень	Острый гепатит	(?) IV	Галотан, изониазид, метилдофа
	Холестатическая желтуха	?	Фенотиазины
	Хронический активный гепатит	?	Метилдофа, нитрофурантоин
Почки	Острый интерстициальный нефрит	(?) II, (?) IV	Пенициллины, метициллин, НПВП
	Анальгетическая нефропатия	?	НПВП
	Нефротический синдром	?	Триметадион, параметадион, препараты золота
Сердце	Миокардит	?	Метилдофа, сульфаниламиды, пенициллины
Нервная система	Энцефаломиелит	(?) IV	Живые вирусные вакцины
	Миастения	II	Пеницилламин

2.83. Кожные проявления осложнений медикаментозного лечения

(под ред. Г. Лолора и др., 2000)

Проявления	Тип аллергической реакции по классификации Джелла и Кумбса	Лекарственные средства
Крапивница, отек Квинке	I, (?) III	Пенициллины, инсулин, сульфаниламиды
Пятнистая и пятнисто-папулезная сыпь	?	Ампициллин, барбитураты, сульфаниламиды
Аллергический контактный дерматит	IV	H_1-блокаторы (производные этилендиамина), неомицин, эфиры параоксибензойной кислоты
Фиксированная токсидермия	(?) IV	Фенолфталеин, барбитураты, тетрациклины
Полиморфная экссудативная эритема	?	Сульфаниламиды, пенициллины, фенитоин, фенилбутазон
Синдром Лайелла	(?) IV	Сульфаниламиды, фенилбутазон, пенициллины
Узловатая эритема	?	Пероральные контрацептивы, препараты йода

Проявления	Тип аллергической реакции по классификации Джелла и Кумбса	Лекарственные средства
Геморрагическая сыпь	?	Сульфаниламиды, барбитураты, H_1-блокаторы
Эритродермия	?	Карбамазепин, препараты, золота, сульфаниламиды
Фотоаллергические реакции	IV	Сульфаниламиды

2.84. Лекарственные средства, часто вызывающие аллергические реакции

(под ред. А.Г. Чучалина, 2000)

- Ацетилсалициловая кислота и другие НПВП.
- β-лактамные антибиотики.
- Сульфаниламиды (антибактериальные, сахароснижающие, диуретики).
- Противотуберкулезные препараты (изониазид, рифампицин).
- Нитрофураны.
- Противосудорожные средства (производные гидантоина, карбамазепин).
- Средства, применяемые при наркозе (миорелаксанты, тиопентал).
- Аллопуринол.
- Психотропные средства (транквилизаторы).
- Цисплатин.
- Йодсодержащие рентгеноконтрастные вещества
- Антигипертензивные препараты (ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента, метилдопа).
- Антиаритмические средства (прокаинамид, хинидин).
- Тяжелые металлы (соли золота).
- Экстракты из различных органов (инсулин, другие гормоны).
- Иммунные сыворотки (антитоксические моноклональные антитела).
- Ферменты (аспарагиназа, стрептокиназа, химопапаин).
- Вакцины.
- Латекс

2.85. Клинические критерии аллергических реакций на лекарственные средства

(под ред. А.Г. Чучалина, 2000)

1. Аллергические реакции появляются лишь у некоторых больных, получающих лекарственное средство (ЛС), и не могут быть предсказаны из результатов исследований на животных.
2. Клинические проявления реакции не имеют ничего общего с известными фармакологическими свойствами препарата.
3. При отсутствии предшествующего контакта с ЛС симптомы аллергии проявляются не раньше второй недели лечения. При повторном контакте с ЛС (даже через несколько лет после первичного сенсибилизирующего воздействия) реакция на прием препарата может развиться очень быстро. Чаще всего, если ЛС хорошо переносится в течение нескольких месяцев и более, вероятность сенсибилизации к нему мала. Это обстоятельство должно учитываться при определении подозреваемого препарата среди многих принимаемых ЛС.
4. Аллергическая реакция на ЛС обычно проявляется в виде известных аллергических заболеваний — анафилаксии, крапивницы, БА или сывороточной

болезни. Кроме того, гиперчувствительность к ЛС может вызвать кожные высыпания, лихорадку, легочные инфильтраты с эозинофилией, симптомы гепатита, острого интерстициального нефрита, волчаночного синдрома.

5. Аллергическую реакцию можно воспроизвести введением малых доз подозреваемого ЛС или других средств, имеющих сходные или перекрестно реагирующие химические структуры.
6. Эозинофилия (не всегда).
7. Иногда можно выявить аллергенспецифические АТ или Т-лимфоциты, специфически реагирующие с ЛС или его метаболитами.
8. Побочные реакции на ЛС обычно имеют системный характер и исчезают в течение нескольких дней после его отмены.

2.86. Характеристика аллергических и псевдоаллергических реакций на лекарственные препараты

(под ред. Г.Б. Федосеева, 2001)

Признак	Аллергическая реакция	Псевдоаллергическая реакция
Клинические проявления	Крапивница, отек Квинке, бронхиальная астма, анафилактический шок и др.	Напоминают клинику аллергических реакций немедленного типа
Число непереносимых препаратов	1–2 (сходных по химической структуре)	Много, различной химической структуры
Зависимость появления от дозы препарата	Нет	Есть
Зависимость появления от способа введения	»	»
Реакция на первое введение	»	»
Реакция на плацебо	»	»
Наличие других аллергических болезней у больного	Характерно	Менее характерно
Сочетание с болезнями пищеварительной системы	Менее характерно	Характерно
Отягощенная наследственность по аллергическим заболеваниям	Характерна	Менее характерна
Эозинофилия крови	»	Может быть
Наличие специфических IgE в крови к лекарствам	Характерно	Нехарактерно

2.87. Перекрестные аллергенные свойства лекарственных препаратов

(под ред. Г.Б. Федосеева, 2001)

При аллергии к препаратам	Нельзя применять средства
Аминофилин (эуфиллин, диафиллин)	Производные этилендиамина (супрастин, этамбутол)

При аллергии к препаратам	Нельзя применять средства
Аминазин	*Производные фенотиазина:* Антигистаминные препараты (пипольфен, дипразин). Нейролептики (пропазин, тизерцин, тетрален, этаперазин, мажептил, неулептил, сонапакс и др.). Антиаритмические препараты (этмозин, этацизин). Антидепрессанты (фторацизин)
Ацетилсалициловая кислота (аскофен, асфен, новоцефальгин, цитрамон, седалгин и др.)	*Нестероидные противовоспалительные препараты:* Производные пиразолона (анальгин, бутадион, реопирин, бенетазон и препараты, их содержащие: теофедрин, пенталгин, баралгин, максиган, спазмалгон, триган, слазган и др.). Производные органических кислот (ибупрофен, вольтарен, напроксен, индометацин, пироксикам, сулиндак, мефенаминовая кислота и др.)
Пенициллин и его производные (ампициллин, метициллин, оксациллин, карбенициллин и др.)	Цефалоспорины (кефзол, клафоран, цефалексин, цефуроксим, цефалорвдин, цефтазидим и др.)
Новокаин	Местные анестетики: анестезин, дикаин и содержащие их лекарства (меновазин, сульфокамфокаин и др.). Сульфаниламиды: бисептол, уросульфан, сульфадиметоксин и др. Производные сульфонилмочевины: глибенкламид (манинил, бетаназ), гликвидон (глюренорм), глипизид (минидиаб), гликлазид (предиан, диабетан), хлорпропамид и др. Диуретики (дихлотиазид, циклометиазид, фуросемид, буфенокс, клопамид, индапамид, диакарб и др.)
Йод	Рентгеноконтрастные средства (урографин, верографин, кардиотрастом, нипак, сергозин и др.). Неорганические йодиды (йодид калия, йодид натрия, раствор Люголя и др.). Гормональные препараты (тироксин, трийодтиронин, тиреокомб)

2.88. Основные клинические синдромы лекарственной аллергии

(под ред. Г.Б. Федосеева, 2001)

Синдром	Клинические проявления
Дерматологические синдромы	Крапивница и отек Квинке, контактный аллергический дерматит, кожные сыпи, фотодерматит, фиксированные дерматиты, эксфолиативный дерматит, геморрагическая пурпура, узловатая эритема, лихеноидные высыпания, острый экзантематозный пустулез
Висцеральные синдромы: 1. Поражение дыхательной системы	Бронхиальная астма, медикаментозный ринит (?), эозинофильный легочный инфильтрат, экзогенный аллергический альвеолит, аллергический плеврит
2. Поражение печени	Холестатический гепатит (острый, хронический), острый гранулематозный гепатит, хронический активный гепатит
3. Поражение почек	Интерстициальный нефрит, гломерулонефрит
4. Поражение пищеварительной системы	Аллергический стоматит, глоссит, эзофагит, гастрит, эрозии и язва желудка, энтерит, колит, панкреатит

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Синдром	Клинические проявления
5. Поражение сердечно-сосудистой системы:	Аллергический миокардит
Гематологические синдромы	Гемолитическая анемия, агранулоцитоз, тромбоцитопения, эозинофилия
Системные (полисиндромные) проявления	Анафилактический шок, лекарственная системная красная волчанка, сывороточная болезнь, васкулиты, лекарственная лихорадка

2.89. Классификация медикаментозных поражений печени

(под ред. Г.Б. Федосеева, 2001)

Характер течения	Нозологические формы
Острый	Острый вирусоподобный (цитолитический) гепатит. Простой (каналикулярный) холестаз. Холангиолитический (гепатоканаликулярный) гепатит. Гранулематозный гепатит
Хронический	Хронический активный гепатит. Хронический персистирующий гепатит. Хронический холестаз. Фиброз печени. Фосфолипидоз. Цирроз печени. *Гепато-васкулярные поражения*: вено-окклюзионная болезнь (синдром Бадда—Киари), пеллиоз, тромбоз печеночной вены. *Опухоли печени:* фокальная нодулярная гиперплазия, аденома, гепатоцеллюлярный рак, ангиосаркома

2.90. Классификация медикаментозных поражений почек

(под ред. Г.Б. Федосеева, 2001)

Характер течения	Нозологическая форма
Острый	Острый интерстициальный нефрит. Острый канальцевый некроз. Острый лекарственный гломерулонефрит. Некротизирующий ангиит сосудов почек. Билатеральный кортикальный некроз. Внутрипочечная блокада кристаллами уратов и сульфаниламидов. Функциональная (электролитно-гемодинамическая) почечная недостаточность
Хронический	Хронический интерстициальный нефрит. Калийпеническая почка. Синдром Фанкони. Нефротический синдром. Почечный несахарный диабет. Нефролитиаз. Ретроперитонеальный фиброз

2.91. Лечение анафилаксии

(под ред. А.Г. Чучалина, 2000)

1. Немедленно: эпинефрин 1:1000, 0,3 мл в/м (в дельтовидную мышцу).
2. Контроль за гемодинамикой.
3. В зависимости от тяжести, индивидуальных особенностей пациента: димедрол 50 мг в/в медленно, кислород через носовой катетер.
4. Повторно эпинефрин каждые 15 мин.
5. Готовность к интубации и гипотензии.
6. При тяжелом бронхоспазме: эуфиллин (аминофиллин) в/в гидрокортизона натрия сукцинат 200 мг в/в болюсно.
7. При систолическом давлении менее 90 мм рт. ст.:
   – два внутривенных доступа;
   – доламин 400 мг (2 ампулы) в 500 мл 5% глюкозы; инфузию продолжать до достижения уровня систолического давления 90 мм рт. ст.;
   – затем вводить титрованно норэпинефрин 2 мг в 250 мл 5% глюкозы; титровать после достижения систолического давления 90 мм рт. ст.
8. Пациентам, принимающим β-адреноблокаторы:
   – глюкагон 1–5 мл в/в болюсно;
   – затем титровать со скоростью 5–15 мкг/мг атропин при брадикардии: 0,3–0,5 мг п/к каждые 10 мин, максимально 2 мг в/м — в/м; в/в — в/в; п/к — п/к.

2.92. Мероприятия по снижению риска развития анафилактических реакций

(под ред. А.Г. Чучалина, 2000)

1. Тщательный сбор аллергологического анамнеза, сведений о непереносимости медикаментов, фармакологическом анамнезе пациента с занесением в медицинскую документацию.
2. Оценка фармакотерапии, получаемой пациентом в настоящий момент по поводу сопутствующих заболеваний.
3. Предпочтение пероральных форм ЛС парентеральному приему (при возможности).
4. Обязательное наблюдение за пациентом в течение 30 мин после введения любого, прежде всего потенциально аллергенного, инъекционного препарата.
5. Исключение иммунотерапии при неконтролируемой БА.
6. Наличие при больных информации, которая позволит даже при нахождении в бессознательном состоянии получить сведения об их аллергическом заболевании (в форме браслета, ожерелья, карточки и т.д.).
7. Проведение превентивной терапии при жизненных показаниях к введению РКВ у пациентов с анафилактическими реакциями в анамнезе.
8. Обязательное наличие набора неотложной помощи у больных с высокой степенью риска случайного воздействия известного аллергена, а также с идиопатической анафилаксией.

2.93. Наиболее распространенные причины аллергического контактного дерматита

(под ред. А.Г. Чучалина, 2000)

Аллерген	Непосредственная причина АллКД
Этилендиамина гидрохлорид	Крем Mycolog (но не мазь), аминофиллин, гидроксизин, антигистаминные препараты (хлоропирамин и другие производные этилендиамина)
n-фенилендиамин	Краски для волос; краски для меха; черная, синяя и коричневая одежда
Ртуть	Мази, дезинфектанты, инсектициды
Никель	Монеты, украшения, пряжки, застежки, дверные ручки
Формальдегид	Косметические средства, инсектициды, специальная одежда (быстросохнущая, немнущаяся, водоотталкивающая)
Калия дихромат	Кожаные изделия (дубленные хромом), желтые краски
Медь	Монеты, сплавы, инсектициды, фунгициды
Парабен	Косметические средства, фармацевтические препараты
Эпоксидная смола	Клеи
Натрия гипохлорит	Хлорная известь, чистящие средства
Смесь Carba	Резина, садово-огородные фунгициды
Имидазолидинил мочевины	Консервант в косметических средствах
Каучук	Резиновые перчатки, игрушки, презервативы
Смесь Thiuram	Резиновые изделия (ускоритель), фунгициды, консерванты для дерева
Меркаптобензотиазол	Резиновые смеси (ускоритель), антикоррозийное средство
Фенил-β-нафтиламин	Резиновые смеси (антиоксидант)
n-терт-бутилфенол	Резина, пластмассы, клеи

2.94. Лечение аллергического контактного дерматита

(под ред. А.Г. Чучалина, 2000)

- Ограниченная местная реакция:
  - холодный водный компресс;
  - крем с глюкокортикоидами местного действия.
- Обширная острая реакция:
  - преднизон *per os:* первоначально 40–60 мг/сут (для взрослых); постепенное уменьшение дозы (не менее 2 нед.).
- Профилактика:
  - устранение контакта с аллергеном;
  - защитная одежда;
  - защитный крем.

2.95. Профессиональные аллергены

(под ред. А.Г. Чучалина, 2000)

Вещество	Отрасль промышленности и профессия
Белки животного происхождения	
Протеолитические ферменты	Производство полимерных смол, синтетических моющих средств, фармацевтическая и пищевая промышленность (осветление пива, обработка мяса)

Вещество	Отрасль промышленности и профессия
Перхоть, слюна, моча животных	Лабораторные работники, ветеринары, конюхи, животноводы, владельцы домашних животных, фермеры
Птичий белок	Птицеводство, а также любители, содержащие птиц дома
Частицы насекомых	Пчеловоды, работники дезинсекционной службы; лица, контактирующие с рыболовной приманкой, заготовители грибов, энтомологи
Белки растительного происхождения	
Каучук	Работники здравоохранения
Мука или ее загрязнители (насекомые, плесень)	Мукомольное и хлебопекарное производство
Зеленый кофе (бобы), чай, чеснок, соевые бобы	Рабочие перерабатывающих предприятий
Пыль злаковых	Фермеры, рабочие перерабатывающих предприятий
Белки бобовых	Работающие с удобрениями
Растительные клейкие вещества	Работники полиграфической промышленности
Древесная пыль: самшит, красное дерево и другие породы с красной древесиной	Плотники, работники деревообрабатывающих предприятий, лесники, столяры-краснодеревщики
Penicillium casei	Сыроделы
Белки фиалкового корня, рисовой муки	Парикмахеры
Термофильные плесени	Заготовители грибов
Химические вещества	
Антибиотики	Больничный персонал, фармацевты
Другие ЛС: пиперазин, метилдофа, ампролия	То же
Платина	Перерабатывающие предприятия
Никель	Никелировщики (гальваники)
Ангидриды (фталевый, тетрахлорфталевый)	Производство консервантов, пластмасс, антикоррозийных покрытий
Нитрокрасители	Производство красок
Этилендиамины	Производство лаков и политур
Изоцианаты	Производство красок, покрытий (грунтовок), изоляционной полиуретановой пены
Паяльные флюсы, канифоль	Паяльщики
Хлорамин Т	Антимикробная обработка

2.96. Календарь профилактических прививок против гепатита В

(приказ МЗ РФ № 375 от 18.12.1997)

Вакцинация	1-я схема	2-я схема
Первая	Новорожденные в первые 24 ч жизни	4–5 мес. жизни ребенка
Вторая	1 мес. жизни ребенка	5–6 мес. жизни ребенка
Третья	5–6 мес. жизни ребенка	12–13 мес. жизни ребенка

2.97. Классификация побочного действия вакцин

(под ред. Г.Б. Федосеева, 2001)

Вид побочного действия	Характеристика
Фармакологическое действие	Обусловлено образованием провоспалительных медиаторов. Проявляется повышением температуры тела, слабостью, бессонницей, головной болью и др.
Поствакцинальный инфекционный процесс	Причиной является остаточная вирулентность вакцинного штамма, реверсия его патогенных свойств и иммунодефицит у привитых
Туморогенное действие	Его наличие не доказано. Потенциальная онкогенная опасность обусловлена присутствием в вакцинах ДНК
Образование антител к непротективным антигенам	Обусловлено сложностью антигенного состава вакцин. Может быть причиной аллергических реакций
Иммуномодулирующее действие вакцин	Возникает в результате действия микробных продуктов на клетки. Может иметь значение в развитии резистентности к хроническим инфекциям
Аутоиммунные состояния	Обусловлены способностью вакцин стимулировать образование антител или Т-лимфоцитов против собственных тканей, а также наличием перекрестных антигенных структур между вакциной и клетками организма
Иммунодефицитные состояния	Обусловлены супрессивным действием антигенов вакцин на иммунокомпетентные клетки
Аллергические реакции	Обусловлены антигенами вакцин, их примесями и добавками
Психогенное действие вакцин	Проявляется психоэмоциональными реакциями у пациентов

Раздел III

ЭНДОКРИНОЛОГИЯ

3.1. Классификация сахарного диабета (СД)

(ВОЗ, 1999)

Вид диабета	Описание
Сахарный диабет 1-го типа: – аутоиммунный; – идиопатический	Деструкция β-клеток поджелудочной железы, обычно приводящая к абсолютной инсулиновой недостаточности
Сахарный диабет 2-го типа	С преимущественной инсулинорезистентностью и относительной инсулиновой недостаточностью или с преимущественным дефектом секреции инсулина с инсулинорезистентностью или без нее
Другие типы сахарного диабета	Генетические дефекты функции β-клеток. Генетические дефекты в действии инсулина. Болезни экзокринной части поджелудочной железы. Эндокринопатии. Диабет, индуцированный лекарствами или химикалиями. Инфекции. Необычные формы иммунно-опосредованного диабета. Другие генетические синдромы, сочетающиеся с сахарным диабетом
Гестационный сахарный диабет	Возникает во время беременности

3.2. Другие типы СД

(ВОЗ, 1999)

Генетические дефекты функции Р-клеток: – MODY-1; – MODY-2; – MODY-3; – MODY-4; – митохондриальная мутация ДНК; – другие	**Болезни экзокринной части поджелудочной железы:** – панкреатит; – травма/панкреатэктомия; – неоплазии; – кистозный фиброз; – гемохроматоз; – фиброкалькулезная панкреатопатия

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Генетические дефекты в действии инсулина: – резистентность к инсулину типа А; – лепречаунизм; – синдром Рабсона–Менденхолла; – липоатрофический диабет; – другие	**Эндокринопатии:** – акромегалия; – альдостерома; – глюкагонома; – синдром Кушинга; – соматостатинома; – тиреотоксикоз; – феохромоцитома; – другие
Диабет, индуцированный лекарствами или химикалиями: – вакор; – пентамин; – никотиновая кислота; – тиреоидные гормоны; – диазоксид; – тиазиды; – альфа-интерферон; – другие	**Необычные формы иммунно-опосредованного диабета:** – Stiff-man-синдром (синдром обездвиженности); – антитела к рецепторам инсулина; – антитела к инсулину типа А; – другие
Инфекции: – врожденная краснуха; – цитомегаловирус; – другие	**Другие генетические синдромы, сочетающиеся с сахарным диабетом:** – атаксия Фридрейха; – миотоническая дистрофия; – порфирия; – синдром Вольфрама; – синдром Дауна; – синдром Клайнфельтера; – синдром Лоренса–Муна–Барде–Бидля; – синдром Прадера–Вилли; – синдром Тернера; – хорея Гентингтона; – другие

3.3. Диагностические критерии СД и других нарушений углеводного обмена

(ВОЗ, 1999)

Концентрация глюкозы в ммоль/л (мг/%)

Определение глюкозы	Цельная кровь		Плазма
	венозная	капиллярная	венозная
	Норма		
Натощак или через 2 ч после ОГТТ	> 3,3(> 59) < 5,5 (< 99)	> 3,3 (> 59) < 5,5(< 99)	> 4,0 (> 72) < 6,1 (< 110)
	< 6,7 (< 120)	< 7,8 (< 140)	< 7,8 (< 140)
	Сахарный диабет		
Натощак, или через 2 ч после ОГТТ, или случайное определение гликемии в любое время дня вне зависимости от времени приема пищи	> 6,1 (> 110) > 10,0 (> 180) > 10,0 (> 180)	> 6,1(> 110) > 11,1 (> 200) > 11,1 (> 200)	> 7,0 (> 126) > 11,1 (> 200) > 11,1 (> 200)

Определение глюкозы	Цельная кровь		Плазма
	венозная	капиллярная	венозная
	Нарушенная толерантность к глюкозе		
Натощак (если определяется) или через 2 ч после ОГТТ	< 6,1 (< 110) > 6,7 (> 120) < 10,0 (< 180)	< 6,1 (< 110) > 7,8 (> 140) < 11,1 (< 200)	< 7,0 (< 126) > 7,8 (> 140) < 11,1 (< 200)
	Нарушенная гликемия натощак		
Натощак или через 2 ч (если определяется)	> 5,6 (> 100) < 6,1 (< 110) < 6,7 (120)	> 5,6 (> 100) < 6,1 (< 110) < 7,8 (140)	> 6,1 (> 110) < 7,0 (< 126) < 7,8 (140)

Примечание. ОГТТ — оральный глюкозотолерантный тест.

3.4. Критерии компенсации углеводного обмена при СД 1-го и 2-го типа

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

Показатели		Компенсация	Субкомпенсация	Декомпенсация
HbA_{1c} (%)		< 7,0	7,1–7,5	> 7,5
Самоконтроль глюкозы в капиллярной крови, ммоль/л (мг%)	Гликемия натощак	5,0–6,0 (90–109)	6,1–6,5 (110–120)	> 6,5 (> 120)
	Постпрандиальная гликемия (2 ч после еды)	7,5–8,0 (136–144)	8,1–9,0 (145–160)	> 9,0 (> 160)
	Гликемия перед сном	6,0–7,0 (110–126)	7,1–7,5 (127–135)	> 7,5 (> 135)

Примечание. HbA_{1c} — гликированный гемоглобин.

3.5. Определение степени тяжести СД

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

Сахарный диабет легкой формы	СД 2-го типа на диетотерапии без микро- и макрососудистых осложнений
Сахарный диабет средней тяжести	СД 1-го и 2-го типа на сахароснижающей терапии без осложнений или при наличии начальных стадий осложнений: – диабетическая ретинопатия, непролиферативная стадия (ДРI); – диабетическая нефропатия на стадии микроальбуминурии; – диабетическая полинейропатия
Сахарный диабет тяжелой формы	Лабильное течение СД (частые гипогликемии и/или кетоацидотические состояния) СД 1-го и 2-го типа с тяжелыми сосудистыми осложнениями: – диабетическая ретинопатия, препролиферативная или пролиферативная стадия (ДР II–III); – диабетическая нефропатия, стадия протеинурии или хронической почечной недостаточности; – синдром диабетической стопы; – автономная полинейропатия; – постинфарктный кардиосклероз; – сердечная недостаточность; – состояние после инсульта или преходящего нарушения мозгового кровообращения; – окклюзионное поражение нижних конечностей

3.6. Ориентировочная потребность (ХЕ/сут)

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

Люди тяжелого физического труда с дефицитом массы тела	25–30
Люди, выполняющие среднетяжелую работу, с нормальной массой тела	20–22
Люди с сидячей работой	15–18
Малоподвижные пациенты с умеренно избыточной массой тела	12–14
Пациенты с избыточной массой тела	10
Пациенты с ожирением	6–8

3.7. Мониторинг больных СД 1-го и 2-го типа без осложнений

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

Показатель	Частота обследования
Самоконтроль гликемии (3–4 раза в день)	В дебюте заболевания и при декомпенсации — ежедневно!
Гликированный гемоглобин, HbA_{1c}	1 раз в 3 мес.
Биохимический анализ крови (белок, холестерин, триглицериды, билирубин, АСТ, АЛТ, мочевина, креатинин, K, Na, Ca)	1 раз в год
Общий анализ крови	1 раз в год
Общий анализ мочи	1 раз в год
Микроальбуминурия	1 раз в год, через 5 лет от дебюта
Контроль АД	При каждом посещении врача
ЭКГ	1 раз в год
Осмотр ног	При каждом посещении врача
Осмотр офтальмолога (прямая офтальмоскопия с широким зрачком	1 раз в год, по показаниям чаще
Консультация невролога	1 раз в год
Рентгенография органов грудной клетки	1 раз в год

При появлении признаков хронических осложнений сахарного диабета, присоединении сопутствующих заболеваний, появлении дополнительных факторов риска вопрос о частоте обследований решается индивидуально.

3.8. Показания к госпитализации больных СД 1-го типа

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

- Дебют сахарного диабета (для назначения и подбора инсулинотерапии и обучения больного правилам самоконтроля гликемии, режима питания, труда и т.п.).
- Диабетический кетоацидоз.

- Прекома или кома (кетоацидотическая, гипогликемическая).
- Прогрессирование сосудистых осложнений.
- Ургентные состояния: инфекции, интоксикации, показания к операции.
- Изменение терапии, требующее обучения пациента и мониторинга основных показателей.

3.9. Лечение СД 1-го типа

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

- Диетотерапия.
- Физические нагрузки.
- Инсулинотерапия.
- Обучение и самоконтроль.

Рекомендации по диетотерапии:

- Из повседневного рациона исключаются продукты, содержащие легкоусвояемые углеводы (сахар, мед, сладкие кондитерские изделия, варенья, сладкие напитки).
- Суточная калорийность должна покрываться за счет:
  - углеводов на 55–60%;
  - белков на 15–20%;
  - жиров на 20–25%.
- Ограничение насыщенных жирных кислот до 10%; замещение насыщенных жиров моно- и полиненасыщенными (соотношение 1:1:1).
- У детей дошкольного возраста употребление насыщенных жиров не должно быть ограничено.
- Необходимо документировать следующие продукты (считать хлебные единицы (ХЕ): зерновые, жидкие молочные продукты, некоторые сорта овощей (картофель, кукуруза), фрукты и ягоды.

Рекомендации по режиму физических нагрузок (физические нагрузки всегда сугубо индивидуальны!):

- Физические упражнения повышают чувствительность к инсулину и снижают уровень гликемии, что может приводить к развитию гипогликемии.
- Риск гипогликемии повышается в течение физической нагрузки и в ближайшие 12–40 ч после периода длительных и тяжелых физических нагрузок.
- При легких и умеренных физических нагрузках продолжительностью не более 1 ч требуется дополнительный прием углеводов до и после занятий спортом (15 г легко усваиваемых углеводов на каждые 40 мин занятий спортом).
- При умеренных физических нагрузках продолжительностью более 1 ч и интенсивном спорте необходимо снижение дозы инсулина, действующего во время и в последующие 6–12 ч после физической нагрузки, на 20–50%.
- Уровень глюкозы в крови нужно измерять до, во время и после физической нагрузки.
- При декомпенсации заболевания, особенно в состоянии кетоацидоза, физические нагрузки противопоказаны.

3.10. Инсулинотерапия СД 1-го типа

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

Для лечения СД 1-го типа и профилактики сосудистых осложнений в РФ применяются только **генно-инженерные инсулины человека или аналоги инсулина человека.**

Инсулины свиные и человеческие полусинтетические, полученные из свиных, в настоящее время не используются.

Перечень инсулинов, рекомендуемых к применению у больных СД 1-го типа

Инсулины	Перечень препаратов	Начало действия, ч	Пик действия, ч	Длительность действия, ч
Ультракороткого действия (аналоги инсулина человека)	Хумалог (Лизпро), Новорапид (Аспарт), Апидра (Глулизин)	Через 15 мин	Через 0,5–2	3–5
Короткого действия	Актрапид НМ, Хумулин Регуляр, Инсуман рапид	Через 30 мин	Через 1–3	6–8
Средней продолжительности действия	Протафан НМ	Через 1,5	Через 4–12	24
	Хумулин НПХ	Через 1	Через 2–8	18–20
	Инсуман базал	Через 1	Через 3–4	11–20
Длительного действия (аналоги инсулина человека)	Лантус	Через 1	Нет	24–29
	Детемир (Левемир)	Через 2	Не выражен	16–24
Смешанные в различных пропорциях, в том числе с использованием аналогов инсулина ультракороткого действия	Хумулин МЗ, Хумалог Микс 25, Микстард НМ (10–20–30–40–50), Новомикс 30, Инсуман Комб (15–25–50)	Фармакокинетика зависит от пропорции смешиваемых инсулинов		

Рекомендуемые режимы инсулинотерапии

Перед завтраком	Перед обедом	Перед ужином	Перед сном
К(А) + П	К (А)	К (А)	П
К (А)	К (А)	К (А)	П
К (А) + П	К (А)	К (А) + П	–
К (А) + П	К (А) + П	К (А)	П
К (А) + Д	К (А)	К (А)	–
К (А)	К (А)	К (А)	А

Примечание. К — инсулин короткого действия; П — инсулин средней продолжительности действия; А — аналоги инсулина короткого действия: хумалог, аспарт, апидра; Д — аналоги инсулина длительного действия: лантус, детемир.

3.11. Ориентировочное распределение дозы инсулина

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

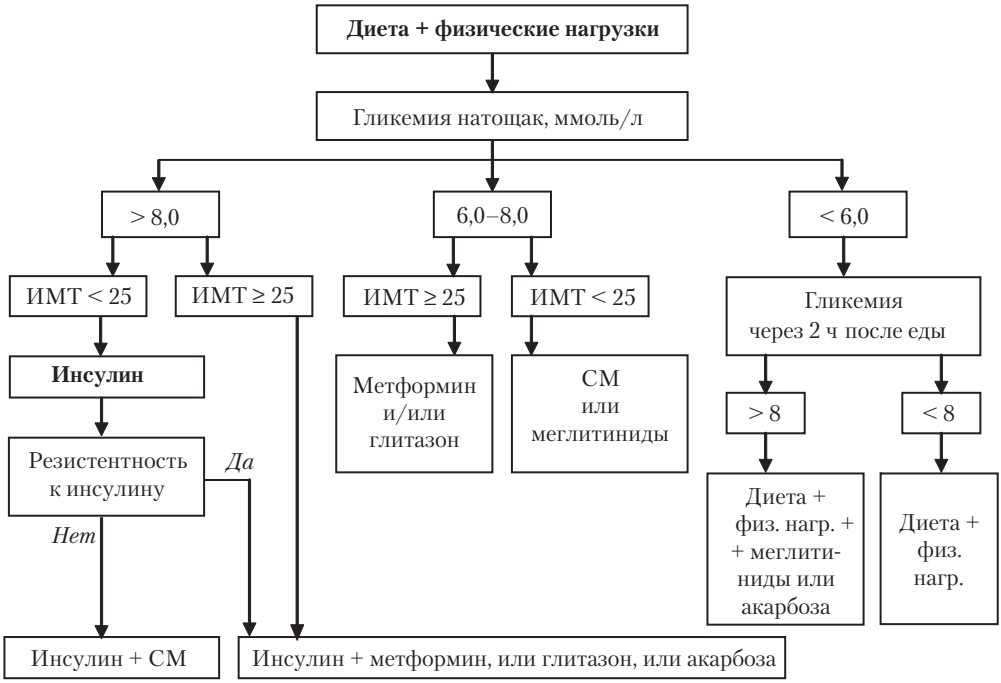
- Перед завтраком и обедом — $^{2}/_{3}$ суточной дозы.
- Перед ужином и сном — $^{1}/_{3}$ суточной дозы.

Суточная потребность в инсулине

Инсулин	Дебют диабета	«Медовый месяц»	Длительный диабет	Декомпенсация (кетоацидоз)	Препубертат	Пубертат
Суточная потребность, ЕД/кг массы тела	0,5–0,6	< 0,4	0,7–0,8	1,0–1,5	0,6–1,0	1,0–2,0

3.12. Алгоритм лечения больных СД 2-го типа в дебюте заболевания

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)



Примечание. ИМТ — индекс массы тела = масса тела (кг)/ рост (м)^2; СМ — сульфонилмочевина. Для улучшения гликемического контроля при назначении метформина и/или СМ показан эксенатид.

3.13. Лечение СД 2-го типа

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

- Диетотерапия.
- Физические нагрузки.
- Пероральные сахароснижающие препараты.
- Инкретиномиметики.
- Инсулинотерапия.

Рекомендации по диетотерапии:

- При избыточной массе тела — низкокалорийная диета (< 1800 ккал). Ограничение легкоусвояемых углеводов (сахар и продукты его содержащие, мед,

фруктовые соки). Рекомендуемый состав пищи (% от общей энергетической ценности):
  – углеводы 45–65%;
  – жиры 25–35% (из них насыщенных менее 10%);
  – белки 15–20% при сохраненной функции почек.
- Включение в рацион продуктов, богатых растительными волокнами.
- Умеренное потребление некалорийных подсластителей (сахарозаменителей).
- Ограничение употребления соли до 3 г/сут при АГ.
- Алкогольные напитки: не более 20 г (в перерасчете на чистый алкоголь) в день при отсутствии панкреатита, выраженной нейропатии, гипертриглицеридемии, алкогольной зависимости.
- Соблюдение диеты является необходимой составной частью лечения больного СД 2-го типа вне зависимости от варианта сахароснижающей терапии!

Основные источники жиров

Насыщенных:
- молочные продукты;
- животный жир.

Полиненасыщенных:
- растительное масло;
- рыба.

Основные источники углеводов
- хлеб из муки грубого помола;
- крупы;
- овощи;
- фрукты.

Основные источники животных белков
- рыба;
- мясо;
- кефир;
- молоко;
- сыр;
- творог.

3.14. Рекомендации по физической нагрузке при лечении СД 2-го типа

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

- Физические нагрузки при СД 2-го типа улучшают компенсацию углеводного обмена, помогают снизить и поддержать оптимальную массу тела и снижают риск ишемической болезни сердца (ИБС).
- Физические нагрузки должны быть индивидуализированы с учетом возраста больного, осложнений СД и сопутствующих заболеваний. Особое внимание при оценке состояния больного следует уделять ИБС, АГ, автономной и периферической нейропатии, диабетической ретинопатии.

- При отсутствии противопоказаний рекомендуются нагрузки умеренной интенсивности общей продолжительностью не менее 2,5 ч в неделю, не реже 3 раз в неделю (с перерывами не более 2 последовательных дней).
- Необходимо помнить, что у больных на инсулинотерапии или получающих стимуляторы секретогены (и крайне редко — другие сахароснижающие средства), физическая нагрузка может вызвать гипогликемию. Поэтому режим нагрузок необходимо отрабатывать под контролем гликемии. Следует рекомендовать дополнительный прием углеводов при гликемии ниже 5,6 ммоль/л перед началом нагрузки. Длительные или интенсивные физические нагрузки могут потребовать коррекции дозы инсулина или секретогенов.
- При гликемии выше 13–15 ммоль/л физические нагрузки не рекомендуются!

3.15. Пероральные сахароснижающие препараты

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

Препараты сульфонилмочевины (СМ) – Гликлазид (Диабетон МВ). – Глибенкламид (Манинил 5, Манинил 3,5, Манинил 1,75). – Глимепирид (Амарил). – Гликвидон (Глюренорм). – Глипизид GITS (Глибенез-ретард) **Меглитиниды** – Репаглинид (Новонорм). – Нателинид (Старликс)	**Бигуаниды** – Метформин (Сиофор, Глюкофаж, Метформин BMS) **Тиазолидиндионы** – Пиоглитазон (Актос). – Розиглитазон (Авандия) **Ингибиторы α-гликозидазы** – Карбоза (Глюкобай) **Комбинированные препараты** – Глибенкламид + Метформин (Глибомет, Глюкованс)

3.16. Показания и противопоказания к приему пероральных сахароснижающих препаратов

(Дедов И.И., 2007)

Препараты	Показания	Противопоказания
Препараты сульфонилмочевины	СД 2-го типа с преобладанием недостаточной секреции инсулина (без ожирения), при неэффективности диеты и физических нагрузок	• СД 1-го типа. • Кетоацидоз. • Беременность и лактация. • Патология печени и почек
Меглитиниды	СД 2-го типа с преобладанием недостаточной секреции инсулина (без ожирения), выраженной гипергликемией после еды, при неэффективности диеты и физических нагрузок	• СД 1-го типа. • Кетоацидоз. • Беременность и лактация. • Патология печени и почек
Бигуаниды	СД 2-го типа с преобладанием инсулинорезистентности (с ожирением) и гипергликемией натощак при неэффективности диеты и физических нагрузок	• СД 1-го типа. • Кетоацидоз. • Беременность и лактация. • Патология печени и почек. • Сердечная недостаточность. • Анемия. • Алкоголизм. • Пожилой возраст (при наличии выше указанных противопоказаний)

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Препараты	Показания	Противопоказания
Тиазолидиндионы	СД 2-го типа с преобладанием инсулинорезистентности при неэффективности диеты и физических нагрузок	• СД 1-го типа. • Кетоацидоз. • Беременность и лактация. • Патология печени (повышение ALT > 2,5 раз). • Тяжелая сердечная недостаточность
Ингибиторы α-глюкозидазы	СД 2-го типа с преобладанием гипергликемии после еды при неэффективности диеты и физических нагрузок	• СД 1-го типа. • Кетоацидоз. • Беременность и лактация. • Заболевания ЖКТ

3.17. Рекомендуемые комбинации препаратов

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

- Сульфонилмочевина + бигуаниды.
- Сульфонилмочевина + тиазолидиндионы.
- Сульфонилмочевина + эксенатид.
- Бигуанид + эксенатид.
- Сульфонилмочевина + бигуанид + эксенатид.
- Меглитиниды + бигуаниды.
- Меглитиниды + тиазолидиндионы.
- Бигуаниды + тиазолидиндионы.
- Акарбоза + любые сахароснижающие препараты.

Недопустимые комбинации препаратов:

- Комбинация различных препаратов сульфонилмочевины.
- Сульфонилмочевина + меглитиниды.

3.18. Характеристика доз и приема пероральных сахароснижающих препаратов

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

Препарат	Суточная доза, мг	Кратность приема, раз/день	Длительность действия, ч
Сульфонилмочевина			
Глибенкламид	2,5–20	1–2	16–24
Глибенкламид микронизированный	1,75–14	1–2	16–24
Глимепирид	1–8	1	24
Гликлазид МВ	30–120	1	24
Глипизид	2,5–30	1–2	12–24
Глипизид GITS	5–20	1	24
Меглитиниды			
Репаглинид	0,5–16	3–4	3–4

Препарат	Суточная доза, мг	Кратность приема, раз/день	Длительность действия, ч
Натеглинид	120–480	3–4	3–4
Бигуаниды			
Метформин	500–3000	1–3	8–12
Тиазолидиндионы			
Пиоглитазон	15–45	1	16–24
Росиглитазон	2–8	1–2	12–24
Ингибиторы α-гликозидазы			
Акарбоза	150–300	3	6–8

3.19. Механизм действия пероральных сахароснижающих препаратов

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

Группа препаратов	Механизм действия
Препараты сульфонилмочевины	Стимуляция секреции инсулина
Меглитиниды	Стимуляция секреции инсулина
Бигуаниды	Снижение продукции глюкозы печенью. Снижение инсулинорезистентности мышечной и жировой ткани
Тиазолидиндионы (глитазоны)	Снижение инсулинорезистентности мышечной и жировой ткани. Снижение продукции глюкозы
Ингибиторы альфа-глюкозидазы	Снижение всасывания углеводов в кишечнике

3.20. Сравнительная характеристика эффективности и переносимости пероральных сахароснижающих препаратов

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

Группа препаратов	Снижение HbA_{1c} при монотерапии, %	Масса тела	Переносимость	Побочные эффекты
Сульфонилмочевина	1,5–2	+ +	+ + +	Гипогликемия
Меглитиниды	1,5–2	+ +	+ + +	»
Бигуаниды	1,8	0	+ +	Лактацидоз, желудочно-кишечный дискомфорт
Тиазолидиндионы	0,7–1,9	+	+ + +	Гепатотоксичность
Ингибиторы α-глюкозидазы	0,5–0,7	Снижение	+ + при титровании дозы	Желудочно-кишечный дискомфорт

3.21. Инкретиномиметики

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

Агонисты рецепторов глюкагоноподобного полипептида-1 (ГПП-1): эксенатид

Стартовая доза, мкг	5
Кратность и время введения	2 р/сут в течение 60 мин перед утренним и вечерним приемом пищи
Коррекция дозы	Через 1 мес. после начала лечения дозу можно увеличить до 10 мкг 2 р/сут
Механизм действия	Глюкозозависимое усиление секреции инсулина. Восстановление первой фазы секреции инсулина. Подавление секреции глюкагона. Замедление опорожнения желудка. Уменьшение потребления пищи
Коррекция дозы	Через 1 мес. после начала лечения дозу можно увеличить до 10 мкг 2 р/сут

3.22. Показания и противопоказания к приему инкретиномиметиков

(Дедов И.И. и др., 2007)

Ксенатид

Показания:

- СД 2-го типа — дополнительная терапия к метформину, производным сульфонилмочевины или комбинации метформина и производных сульфонилмочевины для улучшения гликемического контроля.

Противопоказания:

- СД 1-го типа.
- Кетоацидоз.
- Тяжелая почечная недостаточность.
- Тяжелые заболевания желудочно-кишечного тракта.
- Беременность и лактация.
- Возраст до 18 лет.
- Гиперчувствительность.

3.23. Инсулинотерапия СД 2-го типа. Показания

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

- Неэффективность диеты и максимальной дозы пероральных сахароснижающих препаратов (ПССП):
  - $HbA_{1c} > 7{,}5\%$;
  - гликемия натощак > 8 ммоль/л при ИМТ < 25 кг/м^2;
  - кетоацидоз.
- Оперативное вмешательство (возможен временный перевод на инсулинотерапию).

3.24. Сахароснижающие препараты, допустимые к применению у больных с диабетической нефропатией на стадии протеинурии и с начальной стадией ХПН

(Дедов И.И. и др., 2007)

- Гликвидон (Глюренорм).
- Гликлазид (Диабетон МВ).
- Репаглинид (Новонорм).
- Глимепирид (Амарил).
- Глюкобай (Акарбоза).
- Баета (Эксенатид).
- Инсулины.

3.25. Классификация диабетической нейропатии (ДН)

(Дедов И.И. и др., 2007)

1. Вегетативная:
   - Кардиальная:
     – тахикардия;
     – аритмия;
     – безболевая ишемия;
     – ортостатические нарушения (снижение давления более 30 мм рт. ст. при вставании).
   - Нарушение терморегуляции.
   - Поражение ЖКТ.
   - Диарея, запоры (большие объемы, но не постоянные позывы).
   - Урогенитальная:
     – ретроградная эякуляция (в мочевой пузырь);
     – самоопорожнение мочевого пузыря.
   - Трофические нарушения:
     – язвенные дефекты;
     – отеки ног.
2. Периферическая:
   - Парез/плегия ног.
   - Мышечная атрофия.
   - Нарушение всех видов чувствительности.
   - Гипо-/арефлексия.
   - Парестезии и онемение.
   - Болевой синдром (боль тупая, звездочки, токи, покалывания, жжение). Днем, когда больные двигаются, болевой синдром может полностью исчезать.

3.26. Дифференциальный диагноз ДН

(Ellenberg, 1996)

1. Дистальная симметричная полинейропатия:
   - Патология обмена веществ:
     – уремия;
     – дефицит фолиевой кислоты/цианокобаламина;

  - гипотиреоз;
  - острая интермиттирующая порфирия.
- Токсические поражения:
  - алкоголь;
  - соли тяжелых металлов (свинец, ртуть, мышьяк);
  - промышленные углеводороды;
  - лекарственные препараты.
- Инфекционные или аутоиммунные заболевания:
  - саркоидоз;
  - проказа;
  - узелковый периартериит;
  - системная красная волчанка.
- Другие:
  - дис- и парапротеинемии;
  - паранеопластические синдромы;
  - лейкозы и лимфомы;
  - амилоидоз;
  - наследственные.

2. Боли и парестезии без симптомов неврологического дефицита:
   - Атеросклероз периферических артерий.
   - Ранние стадии сенсорной нейропатии малых волокон.
   - Психопатология (тяжелая депрессия, истерия).
3. Автономная нейропатия:
   - Синдром Шая–Дрейджера (прогрессирующая автономная недостаточность).
   - Синдром Райли–Дея.
   - Идиопатическая ортостатическая гипотензия.
4. Генерализованная моторная нейропатия без сенсорных симптомов:
   - Синдром Гийена–Барре.
   - Первичные миопатии.
   - *Myasthenia gravis*.
   - Отравление тяжелыми металлами.
5. Феморальная нейропатия:
   - Дегенерация позвоночных дисков.
   - Опухоль спинного мозга.
   - Заболевания конского хвоста.
   - Коагулопатии.
6. Нейропатия краниальных нервов:
   - Аневризма сонной артерии.
   - Внутричерепное образование.
   - Внутричерепная гипертензия.
7. Мультифокальная мононейропатия:
   - Васкулиты.
   - Амилоидоз.
   - Гипотиреоз.
   - Акромегалия.
   - Коагулопатии.

3.27. Диагностика диабетической полинейропатии (ПНП)

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

Форма нейропатии	Клинические проявления	Методы диагностики	
		обязательные	дополнительные (при возможности)
Сенсорная	Нарушения чувствительности: – вибрационной;	Градуированный камертон 128 Гц на латеральной поверхности 1-й плюсневой кости	Биотензиометр
	– температурной;	Касание теплым/холодным предметом	
	– болевой;	Покалывание тупой стороной иглы	
	– тактильной;	Касание монофиламентом массой 10 г плантарной поверхности стопы	
	– проприоцептивной	Пассивное сгибание в суставах стопы при положении больного лежа с закрытыми глазами	
Моторная автономная	Мышечная слабость, мышечная атрофия	Определение сухожильных рефлексов (ахиллова, коленного) с помощью неврологического молоточка	Электронейромиография
	– кардиоваскулярная форма;	Ортостатическая гипотония (снижение АД > 30 мм рт. ст. при перемене положения тела больного с горизонтального на вертикальное). Отсутствие ускорения ЧСС на вдохе и урежения его на выдохе. Проба Вальсальвы (отсутствие увеличения ЧСС при натуживании)	Суточное мониторирование АД (отсутствие ночного снижения АД). Холтеровское мониторирование ЭКГ (разница между $ЧСС_{макс.}$ и $ЧСС_{мин.}$ в течение суток < 14 уд./мин). ЭКГ при пробе Вальсальвы (отношение $RR_{макс.}$ к $RR_{мин.} < 1,2$)
	– гастроинтестинальная форма;	Чередование эпизодов диареи и констипации; гастропарез; дискинезия желчных путей	Обследование гастроэнтеролога
	– урогенитальная форма;	Отсутствие позывов к мочеиспусканию, клиника эректильной дисфункции; ретроградная эякуляция	Обследование уролога
	– нераспознаваемая гипогликемия	Больной не чувствует характерных для гипогликемии проявлений	

3.28. Основные клинические проявления автономной ДН и необходимые для подтверждения диагноза методы исследования

(Дедов И.И., Мельниченко Г.А., 2007)

Система	Симптомы	Рекомендуемые исследования
Сердечно-сосудистая	Нарушение толерантности к физической нагрузке, удлинение интервала *Q—T*, ортостатическая или постпрандиальная гипотензия, постоянная тахикардия, головокружение, синкопе, безболевая ишемия миокарда	Исследование вариабельности сердечного ритма, сцинтиграфия с радиоактивно мечеными аналогами норадреналина для оценки симпатической иннервации миокарда, измерение АД в положении стоя и сидя, регистрация диастолического АД во время изометрической физической нагрузки
Желудочно-кишечная	Дисфагия, тошнота, рвота, запор, диарея, ночное недержание стула, гипомоторная дискинезия желчного пузыря, гастропарез	Эндоскопия, пищеводная манометрия, рентгеноскопия с барием
Мочеполовая	Никтурия, остаточная моча в мочевом пузыре, эректильная дисфункция, ретроградная эякуляция, сухость влагалища	Анамнез, исследование ночной тумесценции полового члена, ультразвуковое исследование после опорожнения мочевого пузыря
Потоотделения	Ангидроз, гипергидроз, потоотделение во время приема пищи, непереносимость жары, зуд, участки гиперемии	Потовой тест
Регуляции сужения зрачка	Нарушение адаптации к свету, нарушение зрения, медленное расширение зрачка	Пупиллометрия

3.29. Лечение диабетической ПНП

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

- Компенсация сахарного диабета ($HbA_{1c} < 7\%$).
- Препараты тиоктовой кислоты — 600 мг на 150,0 мл 0,9% NaCl в/в кап. № 15, затем препараты.
- Антиконвульсанты 200–600 мг 1–3 раза в день — постоянно.
- Жирорастворимые формы витаминов группы В 100–300 мкг 1–3 р/сут перорально — 3 мес., 2 курса в год.
- Трициклические антидепрессанты 5–25 мг 1–3 раза в день.
- Антидепрессанты — селективные ингибиторы обратного захвата серотонина и норадреналина (дулоксетин) — 60 мг 1–2 раза в день.
- Симптоматическая терапия болевого синдрома и судорог (нестероидные противовоспалительные препараты, анальгетики).

3.30. Препараты, используемые для симптоматического лечения нейропатических болей при диабетической ПНП, эффективность которых доказана в мультицентровых плацебоконтролируемых исследованиях

(Дедов И.И., Мельниченко Г.А., 2007)

Класс препарата	Название	Суточная доза, мг	Противопоказания
Трициклические антидепрессанты	Амитриптилин	25–150 на ночь	Синдром удлиненного $Q-T$, нарушение проводимости, инфаркт миокарда в предшествовавшие 6 мес., нестабильная стенокардия, застойная сердечная недостаточность, желудочковая экстрасистолия
	Имипрамин	25–150 на ночь	
	Нортриптилин	25–75 на ночь	
Ингибиторы обратного захвата серотонина/норадреналина	Дулоксетин	60–120	Злоупотребление алкоголем, выраженная печеночная недостаточность
	Пароксетин	40	
	Циталопрам	40	
Противосудорожные препараты	Габапентин	900–1800	Повышенная чувствительность, атриовентрикулярная блокада (для карбамазепина)
	Карбамазепин	200–400	
	Прегабалин	150–600	
	Топирамат	До 400	
Опиоиды	Трамадол	50–400	Повышенная чувствительность, острое отравление алкоголем или психотропными средствами
Ингибитор вещества Р	Капсаицин*	0,025–0,075% крем для местного применения 3–4 раза в день	Повышенная чувствительность

* В России не зарегистрирован.

3.31. Классификация диабетической ретинопатии

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

Стадия	Характеристика изменений сосудов сетчатки
Непролиферативная	Микроаневризмы, геморрагии, твердые экссудативные очаги. Макулопатия (экссудативная, ишемическая, отечная)
Препролиферативная	Множество ретинальных геморрагий, мягкие и твердые экссудативные очаги, неравномерный калибр сосудов, интраретинальные микрососудистые аномалии
Пролиферативная	Рост новообразованных сосудов и фиброзной ткани области диска зрительного нерва, в парацентральных зонах, ретинальные, преретинальные кровоизлияния Осложнения: – гемофтальм; – тракционная и тотальная пролиферативно-экссудативная отслойка сетчатки; – вторичная рубеозная глаукома; – субатрофия глазного яблока

3.32. Лечение диабетической ретинопатии

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

- Компенсация углеводного обмена ($HbA_{1c} < 7{,}0\%$).
- Лазерная фотокоагуляция (локальная, фокальная, панретинальная).
- Лазер- и криокоагуляция (в проекции цилиарного тела).
- Витрэктомия с эндолазеркоагуляцией.

3.33. Периферические макроангиопатии

Диабетическая макроангиопатия нижних конечностей — хроническое облитерирующее заболевание артерий нижних конечностей, возникшее вследствие сахарного диабета. Морфологически идентична облитерирующему атеросклерозу периферических артерий у лиц с нормальным углеводным обменом.

3.34. Клинические стадии диабетической макроангиопатии

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

Классификация Фонтейна—Покровского

Стадия	Характеристика
I — бессимптомная	Боли отсутствуют
II — боли при нагрузке	Перемежающаяся хромота (определяется дистанцией безболевой ходьбы в метрах)
III — боли в покое	Боль постоянная
IV — трофические нарушения	Некрозы. Гангрена

3.35. Диагностика диабетической макроангиопатии нижних конечностей

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

Метод	Характеристика
Пальпация периферических артерий	Отсутствие пульсации при стенозе > 90% просвета сосуда
Аускультация периферических артерий	Систолический шум в проекции сосуда при стенозе > 75%
Ультразвуковая доплерография и доплерометрия с подсчетом лодыжечно-плечевого индекса (ЛПИ — соотношение систолического АД в артерии стопы к систолическому АД в плечевой артерии)	Лодыжечно-плечевой индекс < 0,8
Ангиография сосудов нижних конечностей	В условиях хирургического стационара
Дуплексное и триплексное ультразвуковое сканирование артерий нижних конечностей	При наличии соответствующего технического оснащения
КРИТИЧЕСКАЯ ИШЕМИЯ — высокий риск развития некроза и гангрены — при ЛПИ < 0,5	

3.36. Лечение диабетической макроангиопатии нижних конечностей

(под ред. И.И. Дедова и др., 2007)

Консервативное	Аспирин кардио (100–300 мг/сут). Препараты простагландина Е (20–60 мг в/в на 250–400 мл 0,9% р-ра NaCl № 20 — 2 курса в год). Антикоагулянты (под контролем состояния глазного дна и коагулограммы). Гиполипидемическая терапия (статины и фибраты под контролем липидов сыворотки крови)
Хирургическое	Реваскуляризация. Ампутация

3.37. Классификация синдрома диабетической стопы

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

1. Нейропатическая форма:
   - предъязвенные изменения и язва стопы;
   - диабетическая остеоартропатия (сустав Шарко).
2. Нейроишемическая форма.
3. Ишемическая форма.

3.38. Классификация раневых дефектов при синдроме диабетической стопы

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

Степень	Проявления
0	Язвенный дефект отсутствует, но есть сухость кожи, клювовидная деформация пальцев, выступание головок метатарзальных костей, другие костные и суставные аномалии
1	Поверхностный язвенный дефект без признаков инфицирования
2	Глубокая язва, обычно инфицированная, но без вовлечения в процесс костной ткани
3	Глубокая язва с вовлечением в процесс костной ткани, наличием признаков остеомиелита
4	Ограниченная гангрена (пальца или стопы)
5	Гангрена всей стопы

3.39. Лечение диабетической стопы

(Любарский М.С., Шевела А.И. и др., 2001)

1. Общая лекарственная терапия:
   – применение спазмолитических средств;
   – препаратов, улучшающих реологические свойства крови (алпростадил);
   – препараты липоевой кислоты и мидокалм (использование мидокалма у больных с синдромом диабетической стопы обосновано ввиду следующих качеств препарата: препарат усиливает кровоснабжение ишемизированной области; улучшает кровоснабжение конечностей без изменения АД и коронарного кровотока; усиливает лимфообращение в конечности);

– из физиотерапевтических процедур средством улучшения микроциркуляции является гипербарическая оксигенация, лазеротерапия.

2. Оздоровление кожи вокруг язвы и ликвидация перифокального воспаления.
3. Нормализация венозного и лимфатического оттока и ликвидация отека конечности.
4. Ликвидация гнойно-некротических процессов и воспалительных изменений в язве.
5. Подавление микрофлоры.
6. Активизация репаративной регенерации.
7. Общая и местная иммуномодуляция.
8. Хирургическое лечение (повторные некрэктомии, аутодермопластика язвенных дефектов, экономные ампутации).

3.40. Диабетическая нефропатия

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

Диабетическая нефропатия (ДН) — это специфическое поражение почек при сахарном диабете, сопровождающееся формированием узелкового или диффузного гломерулосклероза, терминальная стадия которого характеризуется развитием хронической почечной недостаточности.

Классификация ДН:

- Стадия микроальбуминурии.
- Стадия протеинурии с сохранной азотовыделительной функцией почек.
- Стадия хронической почечной недостаточности.

Диагностика ДН:

- Исследование микроальбуминурии.
- Исследование протеинурии (в общеклиническом анализе мочи и в моче, собранной за сутки).
- Исследование осадка мочи (эритроциты, лейкоциты).
- Исследование креатинина и мочевины сыворотки крови.
- Исследование скорости клубочковой фильтрации (СКФ).

3.41. Классификация диабетической нефропатии

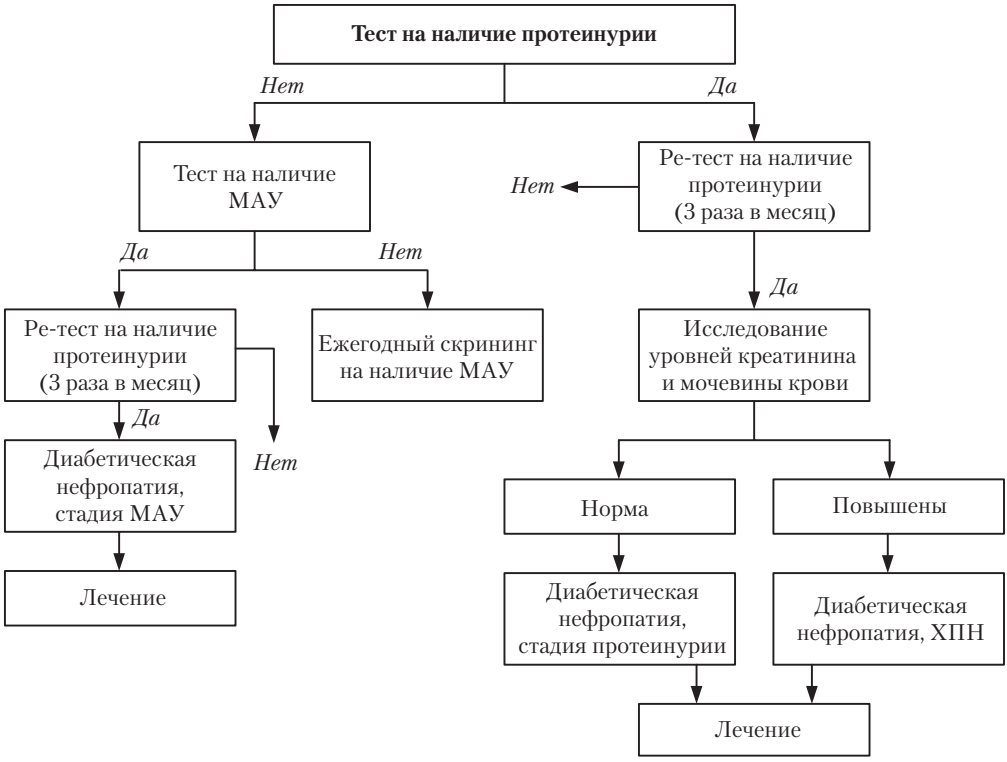
(Дедов И.И. и др., 2007)

Стадия	Характеристика	Время развития
Гиперфильтрация	Гиперфильтрация. Гиперперфузия. Гипертрофия почки. Нормоальбуминурия	Дебют заболевания
Начальные структурные изменения	Утолщение базальной мембраны клубочка. Экспансия мезангиума. Гиперфильтрация. Нормоальбуминурия	2–5-й год заболевания
Начинающаяся ДН	Микроальбуминурия. Нормальная или умеренно повышенная СКФ	5–10-й год заболевания

Стадия	Характеристика	Время развития
Выраженная ДН	Протеинурия (более 3,5 г/сут). Артериальная гипертензия. Снижение СКФ (склероз 50–70%)	10–15-й год заболевания
Уремия		

3.42. Скрининг диабетической нефропатии

(Дедов И.И. и др., 2007)



Примечание. МАУ — микроальбуминурия; ХПН — хроническая почечная недостаточность.

3.43. Мониторинг больных СД в зависимости от стадии диабетической нефропатии

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

Стадия нефропатии	Мониторирование	Частота исследований
Микроальбуминурия	HbA_{1c}	1 раз в 3 мес.
	Альбуминурия	1 раз в 6 мес.
	Уровень АД	1 раз в месяц при нормальном значении

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Стадия нефропатии	Мониторирование	Частота исследований
	Креатинин и мочевина сыворотки	1 раз в год
	СКФ	1 раз в год
	Липиды сыворотки	1 раз в год при нормальном значении, 1 раз в 3 мес. при лечении статинами
	ЭКГ + нагрузочные тесты (при необходимости)	1 раз в год
	Глазное дно	Рекомендации окулиста
	Осмотр стоп	При каждом посещении врача
Протеинурия	HbA_{1c}	1 раз в 3 мес.
	Общий гемаглобин и гематокрит крови	1 раз в 6 мес. (чаще при начале лечения эритропоэтином)
	Протеинурия	1 раз в 6 мес.
	Уровень АД	Ежедневно (утро–вечер)
	Креатинин и мочевина сыворотки	1 раз в 6 мес.
	СКФ	1 раз в 6 мес.
	Альбумин сыворотки	1 раз в 6 мес. при норм. значении
	Липиды сыворотки	1 раз в 3 мес. при лечении статинами
	ЭКГ + нагрузочные тесты, ЭхоКГ	Рекомендации кардиолога (не реже 1 раза в 12 мес.)
	Глазное дно	Рекомендации окулиста (не реже 1 раза в 12 мес.)
	Исследование автономной и сенсорной нейропатии	Рекомендации невролога
	Осмотр стоп	При каждом посещений врача
ХПН	HbA_{1c}	1 раз в 3 мес.
	Общий Hb и гематокрит крови	1 раз в мес. (чаще при начале)
	Протеинурия	1 раз в мес.
	Уровень АД	Ежедневно (утро–вечер)
	Креатинин, мочевина и калий сыворотки	1 раз в мес. (чаще при начале лечения АПФ-ингибиторами или антагонистами рецепторов ангиотензина II)
	СКФ	1 раз в мес.
	Альбумин сыворотки	1 раз в мес.
	Кальций (общий и ионизированный) и фосфор плазмы	1 раз в мес.
	Паратгормон	1 раз в 6 мес.
	Липиды сыворотки	1 раз в 3 мес.
	ЭКГ + нагрузочные тесты, ЭхоКГ	Рекомендации кардиолога (не реже 1 раза в 3 мес.)
	Глазное дно	Рекомендации окулиста (не реже 1 раз в 3 мес.)
	Осмотр стоп	При каждом посещении врача
	Консультация невролога	1 раз в 6 мес.
	Маркеры гепатита	1 раз в 6 мес.

3.44. Диагностические показатели альбуминурии

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

Диагностика ДН	Альбуминурия		Концентрация альбумина в моче, мг/л	Соотношение альбумин/креатинин, мг/моль
	в утренней порции, мкг/мин	за сутки, мг		
Нормоальбуминурия	< 20	< 30	< 20	< 2,5 (мужчины) < 3,5 (женщины)
Микроальбуминурия	20–199	30–299	20–199	2,5–25,0 (мужчины) 3,5–25,0 (женщины)
Протеинурия	> 200	> 300	> 200	> 25

3.45. Лечение диабетической нефропатии

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

Стадия ДН	Принципы лечения
Стадия микроальбуминурии	Оптимальная компенсация углеводного обмена (HbA_{1c} < 7,0%). Применение ингибиторов АПФ или АРА в субпрессорных дозах при нормальном АД и в среднетерапевтических дозах при повышении АД > 130/80 мм рт. ст. — постоянно; противопоказаны в период беременности. Комбинация иАПФ и недигидропиридинов. Гликозаминогликаны (сулодексид) — 2 курса в год. Коррекция дислипидемии (если есть). Диета с умеренным ограничением животного белка (не более 1 г белка на 1 кг массы тела)
Стадия протеинурии	Оптимальная компенсация углеводного обмена (HbA_{1c} < 7,0%). Поддержание АД на уровне 130/80 мм рт. ст.; препараты первого ряда выбора — ингибиторы АПФ или АРА — постоянно; противопоказаны в период беременности. Комбинация иАПФ и недигидропиридинов. Гликозаминогликаны (Сулодексид) — 2 курса в год. Коррекция дислипидемии (если есть) — постоянно. Ограничение животного белка до 0,8 г белка/кг массы тела — постоянно. Избегать применения нефротоксических средств (контрасты, антибиотики, нестероидные противовоспалительные препараты). Эритропоэтин при подтвержденной почечной анемии (Hb < 110 г/л)
ХПН	
Стадия консервативная	Компенсация углеводного обмена (HbA_{1c} < 7,0 %). Поддержание АД на уровне 130/80 мм рт. ст.; препараты первого ряда выбора — ингибиторы АПФ или АРА (при уровне креатинина крови более 300 мкмоль/л — осторожно). Рекомендуется комбинированная антигипертензивная терапия. Ограничение животного белка до 0,7 г/кг — постоянно. Коррекция дислипидемии (если есть) — постоянно. Лечение почечной анемии (эритропоэтин) — при уровне Hb < 110 г/л (под контролем АД, Hb, гематокрита, тромбоцитов крови, железа и ферритина сыворотки). Коррекция гиперкалиемии. Коррекция фосфорно-кальциевого обмена. Энтеросорбция
Терминальная стадия	Гемодиализ. Перитонеальный диализ. Трансплантация почки

3.46. Дифференцированная терапия острых осложнений СД на догоспитальном этапе

(Верткин А.Л., Тополянский А.В., 2007)

Кома при наличии СД в анамнезе

Недостаточная доза инсулина или пропуск его инъекции, присоединение других заболеваний, нарушения диеты, злоупотребление алкоголем и др.	Недостаточная доза инсулина или пропуск его инъекции, присоединение других заболеваний, нарушения диеты; факторы, провоцирующие развитие дегидратации (ожоги, рвота или диарея и др.)	Передозировка инсулина и пероральных сахароснижающих средств, пропуск или неадекватный прием пищи, повышенная физическая нагрузка, избыточный прием алкоголя и др.
Развитие комы в течение нескольких суток, кетоацидоз, дегидратация	Развитие комы в пожилом и старческом возрасте в течение 5–14 дней, выражена дегидратация, неврологическая симптоматика, отсутствие кетоацидоза, нередко — анурия и азотемия	Внезапное развитие симптомов (минуты, реже часы), наличие характерных симптомов гипогликемии
Гипергликемическая кетоацидотическая кома	Гиперосмолярная некетоацидотическая кома	Гипогликемическая кома
Инфузия 1 л 0,9% раствора натрия хлорида за первый час; при длительном — до 10 тыс. ЕД гепарина внутривенно	Инфузия 1,5 л 0,9% раствора натрия хлорида за первый час; до 10 тыс. ЕД гепарина внутривенно	20–40–60 мл 40% раствора глюкозы в/в болюсом (с предварительным введением 100 мг тиамина); при необходимости — инфузия глюкозы в убывающей концентрации (20–10–5%) с введением дексаметазона в дозе 4–8 мг; при введении больших доз глюкозы допустимо п/к введение 0,5–1 мл 0,1% раствора адреналина; при длительном коматозном состоянии — в/в введение 10 мл 25% раствора магния сульфата

3.47. Дифференциальная диагностика коматозных состояний при СД

(Дедов И.И., Мельниченко Г.А., 2007)

Признак	Кетоацидотическая кома	Гиперосмолярная кома	Гипогликемическая кома	Лактат-ацидотическая кома
Анамнез	СД1 (манифестация, нарушения режима инсулинотерапии, интеркуррентные заболевания и др.). На протяжении нескольких дней полиурия, жажда, анорексия, тошнота, похудание, боли в животе	СД2 (нарушение диеты, питьевого режима, приема препаратов, приема диуретиков и др.). На протяжении нескольких дней олигурия, жажда, адинамия, тахикардия, артериальная гипотензия	СД1 или СД2 (пропуск очередного приема пищи, передозировка инсулина или пероральных сахароснижающих препаратов, прием алкоголя, длительная или интенсивная физическая нагрузка). Внезапная потеря сознания на фоне удовлетворительного самочувствия	Неспецифична для СД. Провоцирующие факторы: панкреатит, сепсис, почечная и печеночная недостаточность, циркуляторный шок, терапия бигуанидами. Начало острое, тошнота, диарея, боли в мышцах
Дегидратация	Значительно выражена, артериальная гипотензия, тахикардия	Значительно выражена, артериальная гипотензия, тахикардия	Отсутствует, АД нормальное или повышено, тахикардия	Отсутствует
Дыхание	Куссмауля (глубокое и частое), запах «моченых яблок» в выдыхаемом воздухе	Нормальное	Нормальное	Куссмауля (глубокое и частое)
Рефлексы	Ослаблены	Ослаблены	Без особенностей	Без особенностей
Мышечный тонус	Снижен	Повышен, судороги	Повышен у части больных	То же
Уровень гликемии	Может не превышать 17 ммоль/л	Значительная гипергликемия (> 30 ммоль/л)	Гипогликемия (< 3,3 ммоль/л)	Нормогликемия
Кетоз	Выражен	Отсутствует или легкий	Отсутствует	Отсутствует или легкий
Ацидоз	»	То же	»	Выражен
Осмолярность	Повышена	Значительно повышена	В норме	В норме или несколько повышена
Лактатемия	Умеренно повышена	Может быть несколько повышена	Отсутствует	Значительно повышена (> 8 ммоль/л)

3.48. Кетоацидотическая кома. Провоцирующие факторы

(Дедов И.И., и др., 2007)

- Интеркуррентные заболевания:
  1) острые воспалительные процессы;
  2) обострения хронических заболеваний;
  3) инфекционные болезни.
- Нарушения режима лечения:
  1) пропуск или самовольная отмена инсулина пациентами (в том числе с суицидальными целями);
  2) ошибки в назначении или введении дозы инсулина;
  3) введение просроченного или неправильно хранившегося инсулина;
  4) неисправности в системах введения инсулина (шприц-ручках).
- Недостаточный контроль (и самоконтроль) уровня глюкозы крови.
- Хирургические вмешательства и травмы.
- Беременность.
- Несвоевременная диагностика сахарного диабета, особенно 1-го типа.
- Неназначение инсулинотерапии по показаниям при длительно текущем сахарном диабете 2-го типа.
- Хроническая терапия антагонистами инсулина (глюкокортикоидами, диуретиками, половыми гормонами и т.д.).

3.49. Кетоацидоз и кетоацидотическая кома

(Дедов И.И. и др., 2007)

1. Одна из основных причин смерти больных СД — возраст до 20 лет.
2. Свыше 16% больных СД 1-го типа погибают от кетоацидоза, кетоацидотической комы.
3. Обучение больных СД принципам самоконтроля позволило снизить риск развития кетоацидоза до 0,5–2% случаев в год.

Патогенез кетоацидотической комы

1. Абсолютный дефицит инсулина.
2. Нарушение утилизации глюкозы тканями:

А. Гипергликемия:
- Гиперосмолярность.
- Осмотический диурез: потеря электролитов.
- Дегидратация.
- Гиповолемический шок.
- Снижение мозгового, почечного, периферического кровотока: анурия.
- Гипоксия:
  – повышение лактата;
  – кома.

Б. Энергетический голод:
- Повышение уровня контринсулярных гормонов.
- Гликогенолиз, протеолиз, липолиз, активация глюконеогенеза и кетогенеза.
- Метаболический ацидоз.

3.50. Клиническая симптоматика кетоацидоза

(Дедов И.И. и др., 2007)

1. Ранняя стадия (типичные симптомы декомпенсации СД):
   - Сухость кожи и слизистых:
     – жажда, полиурия, потеря массы тела;
     – слабость, головная боль, сонливость, запах ацетона в выдыхаемом воздухе;
     – снижение аппетита, тошнота.
2. Прекома, кома:
   - Головокружение.
   - Тошнота, рвота, боли в животе.
   - Выраженная дегидратация (потеря до 10–12% массы тела).
   - Язык обложен коричневым налетом.
   - Тахикардия.
   - Снижение мышечного тонуса, сухожильных рефлексов, температуры тела, АД, тонуса глазных яблок.
   - Олигоурия, анурия.
   - Потеря сознания, дыхание Куссмауля, резкий запах ацетона.

Абдоминальный синдром при кетоацидозе. Клиника «острого живота»: тошнота, неукротимая рвота, боли в животе, лейкоцитоз.

Причины:

1. Мелкоточечные кровоизлияния в брюшину.
2. Нарушения электролитного обмена в брюшине.
3. Парез кишечника.
4. Дегидратация.
5. Раздражающее действие кетоновых тел на слизистую ЖКТ.

3.51. Диабетическая кетоацидотическая кома

(Верткин А.Л., Тополянский А.В., 2007)

Стадии	Симптомы
Умеренный кетоацидоз	Общая слабость, повышенная утомляемость, апатия, вялость, сонливость, шум в ушах, снижение аппетита, тошнота, боли в животе, жажда и учащенный диурез, сухость кожи и слизистых оболочек, в выдыхаемом воздухе запах ацетона, потеря массы тела
Прекома	Безучастность к окружающему, на вопросы отвечает с опозданием, односложно невнятным голосом (состояние оглушенности), отсутствие аппетита, тошнота сопровождается рвотой, усиливаются боли в животе, ухудшается зрение, появляется отдышка, снижаются сухожильные, межреберные пространства глубоко запавшие и усиленно участвуют в акте дыхания, втянутый и ограниченно участвующий в акте дыхания живот рефлексы и мышечный тонус. Кожа сухая, шершавая, на ощупь холодная, взятая в складку не расправляется, губы сухие, потрескавшиеся, покрыты запекшимися корками, язык с отпечатками зубов, сухой, обложен грязновато-коричневатым налетом, черты лица заостренные, глазные впадины глубокие, веки полузакрыты (мумификация лица), грудь впалая
Кома	Потеря сознания, глубокое, шумное и резкое дыхание (типа Куссмауля), артериальная гипотония, частый малого наполнения и напряжения пульс, задержка мочи, отсутствие сухожильных рефлексов, гипотермия (даже при сопутствующих инфекционных заболеваниях температура повышается редко)

3.52. Диагностика кетоацидотической комы

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

Клиническая картина	Нарастающая сухость кожи и слизистых оболочек. Полиурия (впоследствии возможна олигурия и анурия). Жажда. Слабость, адинамия. Головная боль. Отсутствие аппетита, тошнота, рвота. Сонливость. Запах ацетона в выдыхаемом воздухе. Одышка, впоследствии дыхание Куссмауля. В 30–50% случаев — «абдоминальный синдром», т.е. клиника «острого живота» (боли в животе, частая рвота, напряжение и болезненность брюшной стенки, уменьшение перистальтики, возможен лейкоцитоз и повышение активности амилазы)
Общий клинический анализ крови	Лейкоцитоз (не всегда указывает на инфекцию)
Общий анализ мочи	Глюкозурия. Кетонурия. Протеинурия (непостоянно)
Биохимический анализ крови	Гипергликемия. Гиперкетонемия. Повышение азота мочевины (непостоянно). Повышение креатинина (непостоянно; возможны артефакты вследствие перекрестного реагирования с кетоновыми телами при использовании некоторых лабораторных методов). Уровень Na чаще нормальный, реже снижен или повышен. Уровень K^+ чаще нормальный, реже снижен, у больных с почечной недостаточностью может быть повышен
Кислотно-щелочное состояние	Декомпенсированный метаболический ацидоз

3.53. Дифференциальная диагностика заболеваний, сопровождающихся кетоацидозом

(Дедов И.И., Мельниченко Г.А., 2007)

Состояние	Признаки	Комментарий
Голодный кетоз	Обычно возникает при наличии заболевания, сопровождающегося снижением аппетита и отказом от еды, может сочетаться с тошнотой и рвотой	Гликемия может быть умеренно повышенной, нормальной или пониженной. Голодный кетоз обычно не приводит к ацидозу
Алкогольный кетоацидоз	В анамнезе эпизод избыточного употребления алкоголя у лиц, страдающих алкоголизмом	При нормальной или низкой гликемии в сочетании с кетонемией и метаболическим ацидозом наиболее вероятен алкогольный кетоацидоз
Лактат-ацидоз	Лактатемия около 5 ммоль/л	Может сочетаться с диабетическим кетоацидозом. Исследование концентрации лактата необходимо при подозрении на лактат-ацидоз или прием метформина в анамнезе

Состояние	Признаки	Комментарий
Интоксикация салицилатами	Метаболический ацидоз, однако часто имеет место первичный респираторный алкалоз	Гликемия в норме или снижена. Необходимо исследование содержания салицилатов
Интоксикация метанолом	Содержание кетонов повышено незначительно, характерны нарушение зрения и боль в животе	Гликемия в норме или повышена. Необходимо исследование концентрации метанола
ХПН	Умеренный ацидоз, содержание кетонов в норме	Характерно повышение концентрации креатинина в анамнезе
Псевдокетоз	Развивается при отравлении паральдегидом или изопропилом	pH в норме

3.54. Схема лечения кетоацидотической комы

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

1. Ликвидация инсулиновой недостаточности и нормализация углеводного обмена.
2. Оптимально быстрая регидратация.
3. Восстановление нормального вне- и внутриклеточного состава электролитов.
4. Восстановление запасов глюкозы (гликогена) в организме.
5. Восстановление кислотно-основного равновесия.
6. Диагностика и лечения патологических состояний, вызвавших кому.
7. Проведение лечебных мероприятий, направленных на восстановление и поддержание функций внутренних органов (сердца, почек, легких и т.д.).

На догоспитальном этапе или в приемном отделении

1. Анализ глюкозы крови.
2. Анализ мочи на ацетон.
3. Инсулин короткого действия 20 ЕД в/м.
4. 0,9% раствор хлорида натрия в/в капельно со скоростью 1 л/ч.

В реанимационном отделении или в отделении интенсивной терапии

Лабораторный контроль:

1. Экспресс-анализ глюкозы крови — 1 раз в час до снижения гликемии до 13–14 ммоль/л, затем 1 раз в 3 ч.
2. Анализ мочи на ацетон (при возможности — кетоновые тела в сыворотке) — 2 раза в сутки в первые 2 сут, затем 1 р/сут.
3. Общий анализ крови и мочи — исходно, затем 1 раз в 2–3 сут.
4. Натрий, калий в плазме — 2 р/сут.
5. Креатинин сыворотки — исходно, затем 1 раз в 3 сут.
6. Газоанализ и pH капиллярной крови — 1–2 р/сут до нормализации КЩС.
7. Почасовой контроль диуреза (постоянный мочевой катетер) до устранения дегидратации или до восстановления сознания и произвольного мочеиспускания.

Медикаментозное лечение:

1. Регидратация: инфузионная терапия физиологическим, 0,9% NaCl (при гиперосмолярности — гипотоническим, 0,45% NaCl) и 5–10% глюкозы. Все растворы вводятся в подогретом до 37 °С состоянии:

- первый час: 1 л 0,9% NaCl;
- второй и третий час: по 500 мл 0,9% NaCl;
- с четвертого часа и далее — по 300 мл 0,9% раствора NaCl;
- после снижения гликемии ниже 14 ммоль/л — замена физ. раствора на 5–10% раствор глюкозы по 300 мл/ч (для поддержания необходимой осмолярности крови, профилактики отека мозга);
- прекращение инфузионной терапии при восстановлении сознания, отсутствии рвоты, возможности самостоятельного приема жидкости.

2. Инсулинотерапия (инсулины короткого действия):
   - Внутривенное введение:
     – первый час — в/в струйно 10 ЕД инсулина на 100 мл. В последующем ежечасно в/в капельное введение 6 ЕД инсулина в виде смеси с физ. раствором: на каждые 100 мл физ. раствора + 10 ЕД инсулина, по 60 мл ежечасно (перед в/в введением 50 мл смеси струйно пропустить через систему);
     – при отсутствии положительной динамики показателей гликемии в течение первых 2–3 ч доза инсулина удваивается;
     – при снижении гликемии до 13–14 ммоль/л доза инсулина снижается вдвое: по 3–4 ЕД ежечасно;
     – скорость снижения гликемии — не более 5,5 ммоль/л в час и не ниже 13–14 ммоль/л (при более быстром снижении — опасность отека мозга).
   - При нормализации КЩС — перевод на подкожное введение инсулина по 6 ЕД каждые 2 ч, затем каждые 4 ч.
3. Восстановление дефицита калия: при уровне калия в крови < 3 ммоль/л — в/в введение 3 г (сухого вещества) KCl в час, при 3–4 ммоль/л — 2 г, при 4–5 ммоль/л — 1,5 г, при 5–6 ммоль/л — 0,5 г.
4. Восстановление КЩС: регидратация и инсулинотерапия: только при pH < 7: в/в капельное медленное введение 4% гидрокарбоната натрия 2,5 мл/кг. При pH = 7 введение гидрокарбоната прекращается.
5. Профилактика ДВС: дважды в течение первых суток введение гепарина по 5000 ЕД.
6. Лечение и профилактика инфекционных заболеваний: антибиотики широкого спектра действия.

После выхода больного из комы необходим щадящий режим питания (легкоусвояемые углеводы, белки и продукты, богатые калием).

3.55. Лактат-ацидотическая кома и лактат-ацидоз. Классификация лактат-ацидоза

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

Связанный с тканевой гипоксией	Не связанный с тканевой гипоксией		
Тип А	**Тип В1**	**Тип В2**	**Тип В3**
Кардиогенный шок	Резко и длительно декомпенсированный сахарный диабет	Бигуаниды	Гликогеноз 1-го типа (болезнь Гирке — дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы)

Связанный с тканевой гипоксией	Не связанный с тканевой гипоксией		
Тип А	**Тип В1**	**Тип В2**	**Тип В3**
Эндотоксический, гиповолемический шок, отравление угарным газом	Нарушение функции почек или печени	Парентеральное введение фруктозы, сорбита, ксилита в больших количествах	Метилмалоновая ацидемия
Анемия	Злокачественные новообразования	Салицилаты	
Феохромоцитома	Гемобластозы	Метанол. Этанол	
Эпилепсия	Инфекционные заболевания	Цианиды	

3.56. Провоцирующие факторы лактат-ацидоза

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

- Повышенное образование лактата (прием бигуанидов, выраженная декомпенсация сахарного диабета, диабетический кетоацидоз, ацидоз другого генеза).
- Снижение клиренса лактата (поражение паренхимы печени, злоупотребление алкоголем).
- Одновременное снижение клиренса лактата и бигуанидов (нарушение функции почек, внутривенное введение рентгеноконтрастных средств).
- Тканевая гипоксия (хроническая сердечная недостаточность, ИБС, облитерирующие заболевания периферических артерий, тяжелые заболевания органов дыхания, анемии [фолиево-, B_{12}- и железодефицитные]).
- Сочетанное действие нескольких факторов, ведущих к накоплению лактата (острый стресс, выраженные поздние осложнения диабета, возраст старше 65 лет, тяжелое общее состояние, запущенные стадии злокачественных новообразований).
- Беременность.

3.57. Диагностика лактат-ацидоза

(Дедов И.И. и др., 2007)

Клиническая картина	Стойкие боли в мышцах, не купирующиеся приемом анальгетиков. Боли в сердце, не купирующиеся приемом антиангинальных препаратов. Боли в животе. Слабость, адинамия. Головная боль. Тошнота, рвота. Артериальная гипотония. Сонливость, переходящая в состояние оглушенности, ступора и комы. Одышка, впоследствии — дыхание Куссмауля
Биохимический анализ крови и КЩС	Гиперлактатемия. Декомпенсированный метаболический ацидоз. «Анионный разрыв»: $Na^+ - (Cl^- HCO_3^-) > 16$ мэкв/л, а HCO^-, < 18 мэкв/л

3.58. Лечение лактат-ацидотической комы

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

В реанимационном отделении или отделении интенсивной терапии

ОСНОВНЫЕ КОМПОНЕНТЫ ЛЕЧЕНИЯ — уменьшение продукции лактата, удаление избытка лактатов и бигуанидов (если применялись), борьба с шоком, восстановление КЩС, устранение провоцирующего фактора:

1. Введение инсулина короткого действия по 2–5 ЕД в час в/в в «резинку» инфузионной системы или с помощью перфузора с 5% раствором глюкозы по 100–250 мл/ч.
2. Единственное эффективное мероприятие — гемодиализ.
3. Искусственная гипервентиляция (ИВЛ) для устранения избытка CO_2.
4. Введение щелочей (бикарбоната натрия) с крайней осторожностью в малых дозах (не более 50 мл 8,5% раствора бикарбоната натрия однократно) (опасность парадоксального усиления внутриклеточного ацидоза и усиления продукции лактата).
5. Лечение шока и гиповолемии — по общим принципам интенсивной терапии с использованием коллоидных плазмозаменителей и вазопрессоров.

3.59. Дифференциальная диагностика гиперосмолярной некетоацидотической комы и диабетической кетоацидотической комы

(Занозина О.В., 2004)

Признаки	Гиперосмолярная некетоацидотическая кома	Диабетическая кетоацидотическая кома
Общие	Дегидратация, кома	Умеренная дегидратация, ацидоз, кома — редко
Возраст	Пожилой	Дети и молодые
Тип СД	2	1
СД в анамнезе	50%	100%
Предвестники	Несколько дней	Менее суток
Сердечно-сосудистые заболевания и болезни почек	85%	15%
По лабораторным данным		
Глюкоза	Обычно > 40	Обычно < 40
Кетоновые тела	–	+++
Na в сыворотке	Норма, выше/ниже	Ниже
pH крови	Норма	< 7,35
Осмолярность	> 350	< 350
Свободные жирные кислоты, мэкв/л	< 1000	> 1500
Последствия		
Тромбоз	Очень часто	Очень редко

Признаки	Гиперосмолярная некетоацидотическая кома	Диабетическая кетоацидотическая кома
Смертность	30–70%	1–10%
Лечение СД после выхода из комы	Диета и/или пероральные сахароснижающие препараты	Инсулинотерапия

3.60. Гиперосмолярная некетоацидотическая кома

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

Провоцирующие факторы:

1. Состояния, усугубляющие дефицит инсулина:
   - Интеркуррентные заболевания.
   - Хирургические вмешательства и травмы.
   - Прием лекарственных препаратов, тормозящих секрецию инсулина либо повышающих гликемию: циметидин, глюкокортикоиды, катехоламины, β-блокаторы, фуросемид, маннитол, тиазидовые диуретики, блокаторы кальциевых каналов.
   - Терапия аналогами соматостатина (октритид).
2. Состояния, вызывающие дегидратацию:
   - Рвота.
   - Диарея.
   - Прием диуретиков.
   - Ожоги.
   - Кровотечения.
   - Нарушения концентрационной функции почек.
   - Снижение интеллекта.
   - Сопутствующий несахарный диабет.
   - Неправильные медицинские рекомендации (запрещение достаточного потребления жидкости при жажде).
3. Пожилой возраст.

3.61. Причины выраженной гипергликемии при гиперосмолярной коме

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

1. Избыточное поступление глюкозы в организм (чрезмерный прием сладкой пищи, сладких напитков лицами со сниженным интеллектом, внутривенное введение глюкозы и т.д.).
2. Повышенная продукция глюкозы печенью при декомпенсации сахарного диабета (неадекватная терапия, сопутствующие заболевания и т.д.).
3. Обезвоживание организма (рвота, понос, сниженное чувство жажды, прием мочегонных).
4. Токсическое действие гипергликемии на β-клетки, подавление продукции инсулина.

3.62. Диагностика гиперосмолярной некетоацидотической комы

(Дедов И.И., Шестакова М.В., 2007)

Клиническая картина	Выраженная сухость кожи и слизистых оболочек. Выраженная полиурия (впоследствии возможна олигурия и анурия). Выраженная жажда. Тахикардия. Язык обложен коричневым налетом. Слабость, адинамия. Сниженный тургор кожи. Мягкость глазных яблок при пальпации, снижение мышечного тонуса, сухожильных рефлексов, АД. Температура тела нормальная либо повышена. Сонливость. Запах ацетона в выдыхаемом воздухе отсутствует. Дыхание Куссмауля отсутствует. Полиморфная неврологическая симптоматика (речевые нарушения, нистагм, парезы, параличи, судороги и т.д.), нередко доминирующая в клинической картине, исчезающая после устранения гиперосмолярности. Крайне важен дифференциальный диагноз с отеком мозга во избежание ОШИБОЧНОГО назначения мочегонных ВМЕСТО РЕГИДРАТАЦИИ
Биохимический анализ крови	Выраженная гипергликемия (как правило, выше 30 ммоль/л). Отсутствие кетонемии. Нормальные показатели КЩС. Гипернатриемия
Расчет осмолярности плазмы	Осмолярность плазмы (мкмоль/л) = 2 × (Na^+, мэкв/л + K^+, мэкв/л) + глюкоза (мкмоль/л) + мочевина (ммоль/л) + 0,03 × общий белок (г/л). Показатели мочевины и общего белка можно не учитывать (сокращенная формула). Норма: 285–300 мкмоль/л
Анализ мочи	Массивная глюкозурия. Ацетонурии нет

3.63. Лечение гиперосмолярной комы

(Дедов И.И., Шестакова М.В, 2007)

1. Регидратация:
   - При уровне $Na^+ > 165$ мэкв/л введение солевых растворов противопоказано, регидратацию начинают с 2% раствора глюкозы.
   - При уровне Na^+ 145–165 мэкв/л регидратацию проводят 0,45% (гипотоническим) раствором хлорида натрия.
   - При снижении уровня Na^+ до < 145 мэкв/л регидратацию продолжают 0,9% раствором хлорида натрия:
     – первый час: 1000–1500 мл (15–30 мл/кг);
     – второй и третий час: по 500–1000 мл;
     – с четвертого часа и далее — по 250–500 мл/ч;
     – прекращение инфузионной терапии при восстановлении сознания, отсутствии рвоты, возможности самостоятельного приема жидкости.
2. Инсулинотерапия. Инсулины короткого действия внутривенно капельно:
   - Первый час: в/в в «резинку» системы 2 ЕД инсулина.

- В последующем ежечасно в/в капельное введение по 0,1 ЕД/кг (5–8 ЕД) инсулина в виде смеси с физ. раствором (на каждые 100 мл физ. раствора + 10 ЕД инсулина, по 50–80 мл ежечасно).
- При отсутствии положительной динамики показателей гликемии в течение первых 2–3 ч доза инсулина удваивается.
- При снижении гликемии до 13–14 ммоль/л доза инсулина снижается вдвое: по 3–4 ЕД ежечасно.

3.64. Клиника гипогликемии

(Дедов И.И. и др., 2007)

1. Нейрогликопения (снижение поступления глюкозы в ЦНС):
   - Чувство голода.
   - Головная боль.
   - Снижение работоспособности.
   - Неадекватное поведение:
     – эйфория;
     – агрессия;
     – аутизм;
     – негативность.
   - Нарушение зрения (появление «тумана», «мушек» перед глазами, диплопии).
   - Судороги.
   - Нарушение сознания, кома.
2. Гиперкатехоламинемия (компенсаторное повышение уровня контринсулиновых гормонов):
   - Тремор.
   - Бледность.
   - Потливость.
   - Тахикардия.
   - Повышение АД.
   - Чувство тревоги.
   - Возбуждение.
   - Кошмарные сновидения.

3.65. Гипогликемия: провоцирующие факторы

(Дедов И.И. и др., 2007)

1. Нарушение диеты (пропуск приема пищи, недостаточное содержание углеводов).
2. Незапланированные физические нагрузки.
3. Прием алкоголя.
4. Передозировка инсулина.
5. Передозировка производных сульфанилмочевины.
6. Суицидальные попытки.
7. Нарушение функции печени и почек.

3.66. Лечение гипогликемии

(Дедов И.И. и др., 2007)

1. Легкая гипогликемия:
   - Прием легкоусвояемых углеводов (сахар, сладкие напитки) с повторным определением гликемии через час, при сохранения гипогликемии — введение глюкагона, глюкозы.
2. Гипогликемическая кома:
   - Внутривенное введение 40% раствора глюкозы 40–80 мл (при необходимости — повторные введения до полного восстановления сознания).
   - Внутримышечно или подкожно 1 мг глюкагона (может развиться рвота, что может вызывать асфиксию).

3.67. Объем щитовидной железы (ЩЖ)

(Фадеев В.В., Мельниченко Г.А., 2007)

Для расчета объема ЩЖ складываются объемы двух долей; размером перешейка пренебрегают.

$$\textit{Объем доли}\ (\text{мл}) = (A \times B \times C) \,/\, 2.$$

Пациент	Нормальный объем ЩЖ, мл
Дети 6–10 лет	< 8
Дети 11–14 лет	< 10
15–18 лет	< 15
Женщины	< 18
Мужчины	< 25

3.68. Этиологическая классификация заболеваний ЩЖ

(Фадеев В.В., Мельниченко Г.А., 2003)

I. Аутоиммунные тиреопатии:
1. Болезнь Грейвса:
1.1. Изолированная тиреопатия.
1.2. Тиреопатия с экстратиреоидными проявлениями.
2. Аутоиммунный тиреоидит (АИТ):
2.1. Хронический АИТ.
2.2. Транзиторный АИТ.
2.2.1. Безболевой («молчащий») АИТ.
2.2.2. Послеродовой АИТ.
2.2.3. Цитокининдуцированный АИТ.
II. Коллоидный в разной степени пролиферирующий зоб:
1. Диффузный зоб.
2. Узловой и многоузловой зоб:
2.1. Узловой и многоузловой зоб без функциональной автономии.
2.2. Узловой и многоузловой зоб с функциональной автономией.

III. Инфекционные тиреопатии:
1. Подострый тиреоидит.
2. Острый гнойный тиреоидит.
3. Специфические тиреоидиты.

IV. Опухоли:
1. Доброкачественные опухоли.
2. Злокачественные опухоли.

V. Врожденные (наследственные) тиреопатии.

VI. Заболевания ЩЖ при патологии других органов и систем.

3.69. Ультразвуковые признаки узловых образований ЩЖ

(Трошина Е.А., 2006)

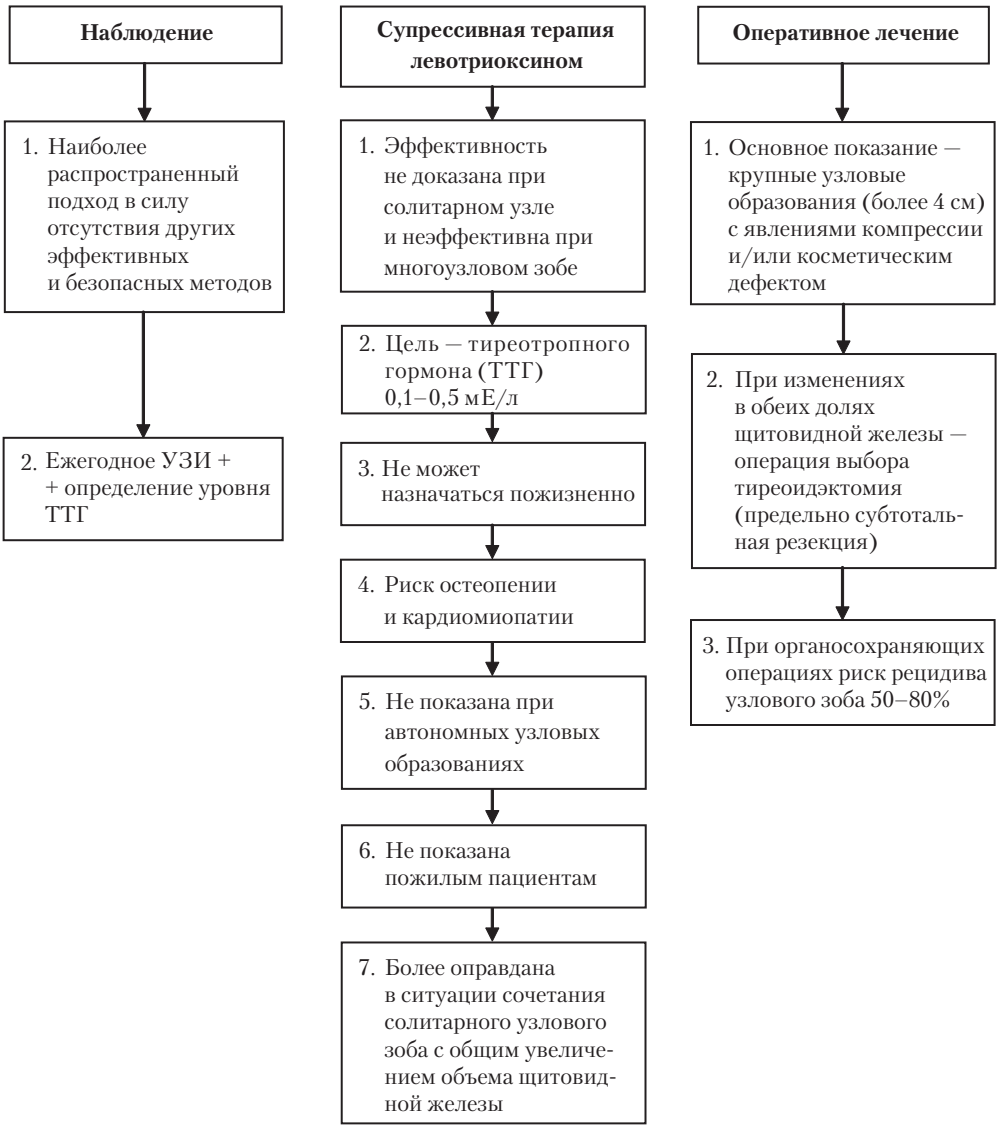
Истинная киста	Анэхогенное образование правильной формы с ровными и тонкими стенками и гомогенным содержимым, имеющее капсулу
«Узел» с очаговыми кистозными изменениями	«Узел» в доле щитовидной железы с наличием гипоэхогенных зон. Имеет четкую капсулу
Коллоидные «узлы»	Узловые образования в щитовидной железе с различной эхогенностью и структурой, имеющие четкую капсулу
Аденомы	Узловые образования округлой формы с четкими контурами, инкапсулированные, пониженной эхогенности (чаще всего)
Аденокарциномы	Образования в щитовидной железе с нечеткими контурами, солидной структуры, пониженной эхогенности, иногда выявляется наличие микрокальцинатов в образовании и/или отсутствие/нечеткость капсулы

3.70. Стратегия ведения пациентов при непальпируемых узлах ЩЖ, случайно выявленных инструментальными методами

(Тан Г.Х., Гариб Х., 2001)

3.71. Лечение узлового эутиреоидного зоба

(Фадеев В.В., Мельниченко Г.А., 2007)



3.72. Показания к оперативному лечению узлового зоба

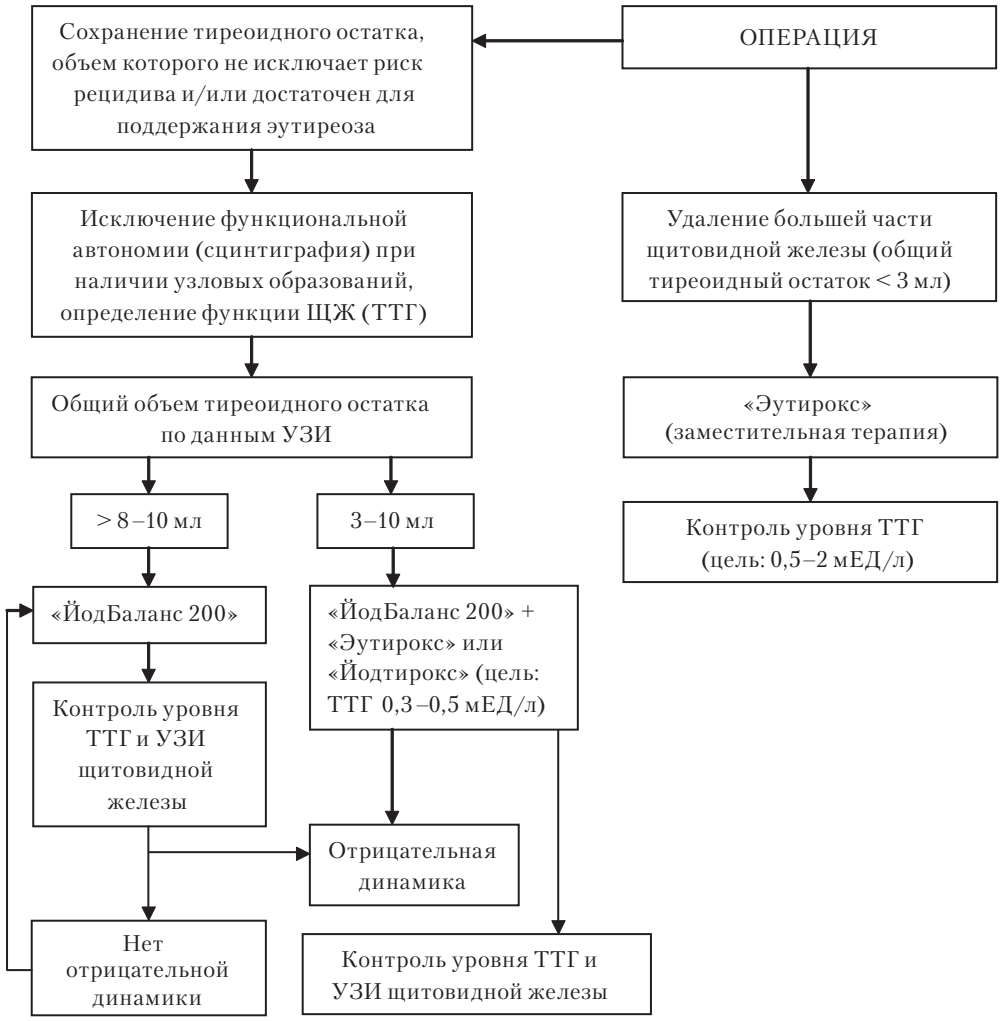
(Трошина Е.А., 2006)

- Опухолевые образования щитовидной железы (фолликулярная аденома, рак).
- Подозрение на злокачественные новообразования.
- Узловые образования, превышающие в диаметре 3 см.

- Больные с узловым зобом, имеющие отрицательную динамику за период консервативного лечения/наблюдения (рост «узла»).
- Больные с узловым (многоузловым) токсическим зобом (после проведения
- Соответствующей медикаментозной подготовки; при наличии сопутствующей патологии, не позволяющей произвести оперативное вмешательство на щитовидной железе, показано лечение радиоактивным йодом).
- Больные с большими кистами (более 3 см), имеющими фиброзную капсулу и стабильно накапливающими жидкость после двукратной аспирации.
- Загрудинный узловой зоб.

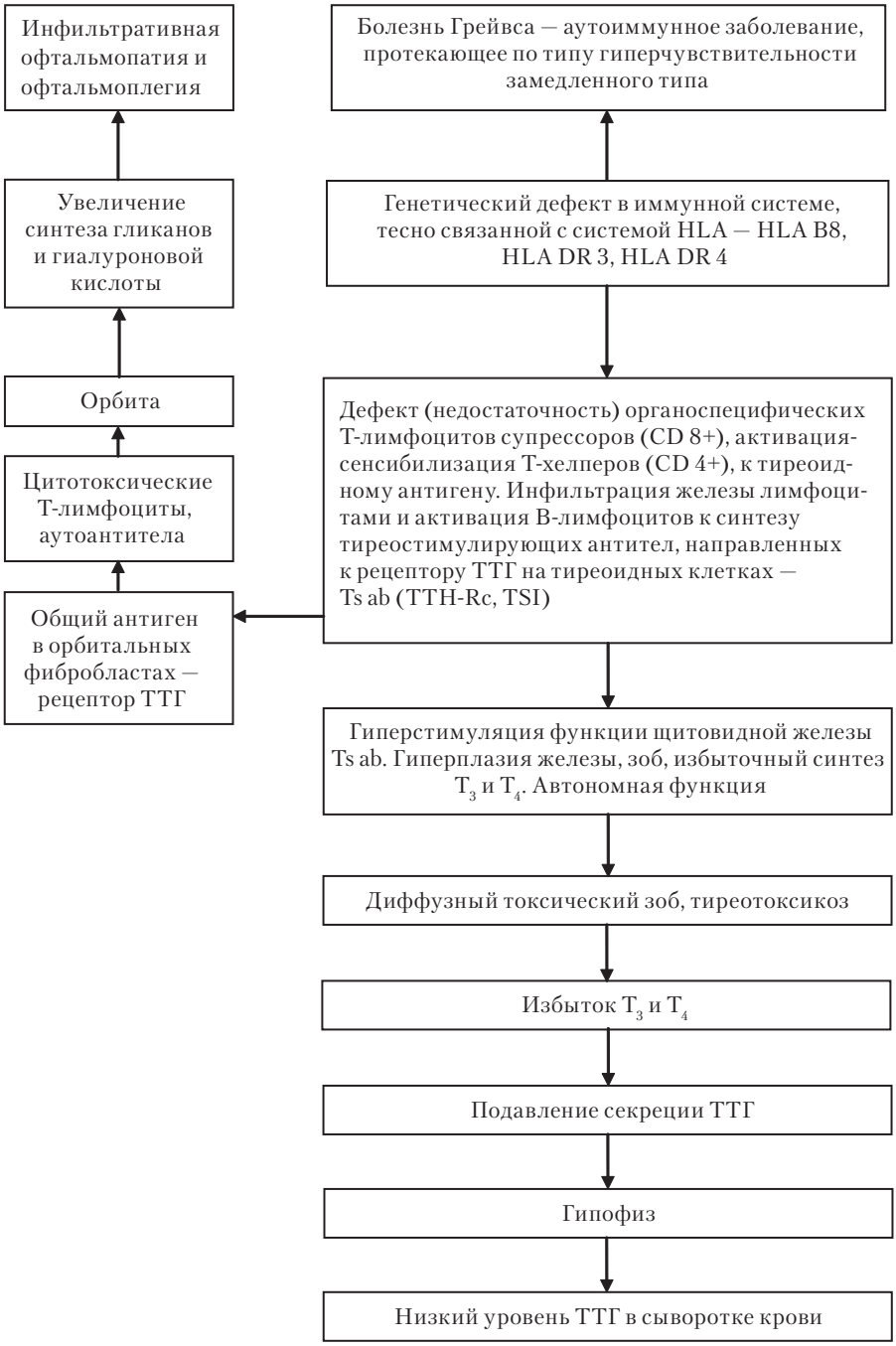
3.73. Послеоперационная профилактика рецидива узлового зоба

(Фадеев В.В., Мельниченко Г.А., 2007)



3.74. Патогенез болезни Грейвса и ее проявлений

(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)



3.75. Лекарственные препараты, используемые для лечения тиреотоксикоза

(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)

Препараты	Доза		Механизм действия	Эффект	Побочный эффект	Противопоказание
	разовая	суточная				
Метимазолы: метимазол, мерказолил, карбимазол Тиоурацилы: пропилтиоурацил	5–10 мг 3 раза в день 100–150 мг 3 раза в день	30 мг (редко до 60) 400–600 мг	Воздействуют на пероксидазы. Тормозят образование пероксидазного комплекса. Тормозят окисление йода, йодинацию тирозинов и соединение их в T_3 и T_4. Обладают незначительным иммунодепрессивным эффектом. Тиоурацилы тормозят превращение T_4 в T_3 в тканях. Эффект спустя 2–3 нед. от начала лечения	Уменьшение синтеза T_3 и T_4, снижение их концентрации в крови. Устраняет тиреотоксикоз	Лейкопения, агранулоцитоз (редко), аллергические реакции	При наличии выраженных побочных эффектов
β-адреноблокаторы: пропранолол, тразикор, обзидан, анаприлин	10–20 мг через 4 ч	40–80 мг (в отдельных случаях)	Блокируют β-адренорецепторы (конкурируют с катехоламинами, так как имеют химическую структуру, подобную катехоламинам). Не влияют на величину захвата железой ^{131}I (125), не тормозят синтез T_3 и T_4 в железе, но неселективные тормозят превращение T_4 в T_3 в тканях	Устраняют симптомы, связанные с симпатоадреналовой системой: тахикардию, тревогу, беспокойство, потливость, тремор. Уменьшают сердечный выброс	Брадикардия, у больных сахарным диабетом опасность развития тяжелой гипогликемии, так как отсутствует симпатоадреналовая фаза	Бронхиальная астма, хронический обструктивный бронхит, блокады, сердечная недостаточность, язвенная болезнь
Соли лития (карбонат лития). Применяются в сочетании с мерказолилом при лейкопении. При агранулоцитозе — как монотерапия	0,3 г 2–3 г/сут	0,6–0,9 г	Действуют на протеолитические ферменты, подавляют их активность и уменьшают синтез и секрецию T_3 и T_4. Возможно, тормозят превращение T_4 в T_3 на периферии	Снижают уровень T_3 и T_4 — устраняют тиреотоксикоз	Полиурия, анорексия, тошнота, крупный тремор, неуверенность походки	АВ-блокада разной степени, паркинсонизм
Перхлорат калия (практически не используется)	200 мг 4–5 раз в день	До 1000 мг	Конкурирует с системами переноса йода в ЩЖ. В результате подавляет захват йода железой, что ведет к снижению синтеза T_3 и T_4 в железе	Снижение уровня T_3 и T_4 в крови — устраняет тиреотоксикоз	Апластическая анемия, нефротический синдром	При подготовке к оперативному лечению или лечению ^{131}I
Неорганический йод: раствор Люголя. Насыщенный раствор йодистого калия	25 капель 3 раза в день 5–6 капель 3 раза в день	75 капель 6–8 мг	Подавляет освобождение T_3, T_4 из щитовидной железы, синтез тиреоидных гормонов, захват йода ЩЖ, периферическое превращение T_4 в T_3, уменьшает кровоснабжение железы	Устраняет тиреотоксикоз	Явления йодизма. При длительном лечении — прекращение эффекта и нарастание симптомов тиреотоксикоза	При подготовке к лечению ^{131}I, длительное лечение

3.76. Классификация поражения глаз при болезни Грейвса

(Американская ассоциация тиреоидологов, 2005)

Класс	Проявление
0	Проявления отсутствуют
I	Проявления, связанные с повышением тонуса мышцы, поднимающей верхнее веко (ретракция верхнего века): положительные симптомы Дельримпля, Грефе и Кохера
II	Вовлечение мягких тканей орбиты: отек и пигментация век (симптом Елинека), поражение конъюнктив (гиперемия, набухание, хемоз). Жалобы на рези в глазах, слезотечение, ощущение «песка в глазах»
III	Проптоз: экзофтальм различной степени выраженности (степень экзофтальма определяется при экзофтальмометрии: в норме — 18 мм; увеличение проптоза на 3–4 мм — легкая степень, 5–7 мм — средняя, более 7 — тяжелая)
IV	Вовлечение экстраокулярных мышц
V	Вовлечение роговицы
VI	Вовлечение зрительного нерва

3.77. Лечение офтальмопатии болезни Грейвса

(Благосклонная Я.В. и др., 2007)

Степень тяжести	Метод
Легкая и умеренная офтальмопатия	Солнечные очки, «искусственные слезы», глазные капли с β-адреноблокаторами. Приподнятое положение головы в постели, ограничение соли и жидкости, диуретики. Коррекция гипер- и гипотиреоза. Прекращение курения
Тяжелая офтальмопатия	То же, что и при умеренной, но добавляются: I. Глюкокортикостероиды: а) *per os* преднизолон 100 мг/сут дробно в течение 2–2,5 нед. с последующим постепенным уменьшением дозы в течение 3 мес. или в/в метилпреднизолон 0,5–1 г с разными интервалами; б) введение в ретробульбарную клетчатку (сейчас не рекомендуется — может развиться фиброз); в) электрофорез с солукортефом на область орбит. II. Телегаммaтерапия на область орбит (при недостаточной эффективности или при наличии противопоказаний к глюкокортикоидам можно сочетать с глюкокортикоидами). III. Хирургическое лечение: орбитальная декомпрессия; операции на глазодвигательных мышцах (лечение диплопии и/или тяжелой офтальмопатии) Новые методы лечения: 1. Аналоги соматостатина: октреотид, ланреотид — тормозят пролиферацию фибробластов, Т-лимфоцитов, подавляют иммунную реакцию в орбитальной клетчатке и мышцах (в них имеются рецепторы к соматостатину). Октреотид назначают в дозе 0,1 мг 3 раза в день в/м в течение 3 дней, длительно действующий ланреотид — по 40 мг 1 раз в 2 нед. в течение 3 мес. 2. Циклоспорин (назначается в комбинации с преднизолоном) — обладает иммуносупрессивным действием, ингибирует активность цитотоксических Т-лимфоцитов и снижает продукцию цитокинов. Назначается в дозе 7,5 мг/кг/сут

3.78. Данные клинико-инструментальных исследований при гипер- и гипофункции ЩЖ

(Провоторов В.М., Грекова Т.И., Будневский А.В., 2002)

Данные фискального исследования	Гемодинамические изменения	Данные ЭКГ, рентгена, УЗИ
Тиреотоксикоз		
Тахикардия, увеличение амплитуды пульса, систолическое дрожание, пролапс митрального клапана, увеличение I тона, появление III тона, неспецифические симптомы (одышка, кардиалгии)	Увеличение сердечного выброса, увеличение сократительной способности мышцы сердца, увеличение минутного объема сердца, систолической/диастолической функции, увеличение систолического АД, увеличение и уменьшение венозного сопротивления, уменьшение артериального сопротивления, уменьшение диастолического АД	Уменьшение интервала *Q–T*, уменьшение I интервала *P–R*, подъем сегмента *ST*, фибрилляция предсердий, синдром Вольера—Паркинсона—Уайта, уменьшение времени сокращения, гипертрофия левого желудочка
Гипотиреоз		
Брадикардия, слабый пульс, гипертензия, слабые сердечные тоны, уменьшение толерантности к физической нагрузке, конгестивная сердечная недостаточность, отеки, асцит, тампонада сердца (редко)	Уменьшение сердечного выброса, уменьшение ударного объема, уменьшение сократительной способности мышцы сердца, уменьшение минутного объема сердца, увеличение диастолического АД, увеличение общего периферического сосудистого сопротивления	Увеличение интервала *Q–T*, нарушения проводимости, атриовентрикулярная блокада, инверсия зубца *T*

3.79. Классификация синдрома гипотиреоза

(Петунина Н.А., 2006)

I. Гипотиреоз, обусловленный уменьшением количества функционирующей ткани щитовидной железы (первичный):

- послеоперационный гипотиреоз;
- пострадиационный гипотиреоз;
- гипотиреоз, обусловленный аутоиммунным поражением щитовидной железы;
- гипотиреоз, обусловленный вирусным поражением щитовидной железы;
- гипотиреоз на фоне новообразования щитовидной железы;
- гипотиреоз, обусловленный нарушением эмбриогенеза щитовидной железы.

II. Гипотиреоз, обусловленный нарушением синтеза тиреоидных гормонов:

- эндемический зоб с гипотиреозом;
- спорадический зоб с гипотиреозом (дефект биосинтеза гормонов на различных биосинтетических уровнях);
- ятрогенный зоб с гипотиреозом;
- зоб и гипотиреоз, развившиеся в результате употребления в пищу зобогенных веществ.

III. Гипотиреоз центрального генеза (вторичный):

- развившийся при патологии гипофиза;
- развившийся при патологии гипоталамуса.

IV. Гипотиреоз вследствие нарушения транспорта и метаболизма тиреоидных гормонов (периферический):

- гипотиреоз вследствие глобулинопатий;
- гипотиреоз вследствие рецепторных нарушений.

По степени тяжести:

- субклинический;
- манифестный (компенсированный, декомпенсированный);
- осложненный (полисерозит, сердечная недостаточность, вторичная аденома гипофиза, кретинизм, микседематозная кома).

3.80. Принципы лечения гипотиреоза

(Мельниченко Г.А., Лесникова С.В., 2000)

- Независимо от уровня поражения и причины, вызвавшей синдром гипотиреоза, назначают заместительную терапию левотироксином (в последнее время значительно реже используют комбинированные препараты T_3 и T_4).
- Начальная доза тем меньше, чем старше больной и чем длительность течения гипотиреоза дольше. У пожилых и при тяжелой сопутствующей патологии начинают с 6,25–12,5 мкг с постепенным повышением дозы до постоянной поддерживающей. У молодых возможно назначение полной заместительной дозы сразу.
- Постоянная поддерживающая доза назначается из расчета 1,6 мкг препарата на 1 кг массы тела (75–100 мкг для женщин, 100–150 мкг для мужчин):
  - при тяжелой сопутствующей патологии при манифестной форме — 0,9 мкг/кг;
  - при выраженном ожирении расчет идет на 1 кг «идеальной» массы тела.
- Повышение дозы у молодых пациентов происходит в течение 1 мес., у пожилых — медленнее, за 2–3 мес., при наличии сердечной патологии — за 4–6 мес.
- После нормализации уровня ТТГ (что происходит в течение нескольких месяцев) контроль ТТГ проводят 1 раз в 6 мес.
- При вторичном гипотиреозе в сочетании с вторичным гипокортицизмом левотироксин назначают только на фоне терапии кортикостероидами. Оценку адекватности лечения вторичного гипотиреоза проводят только на основании уровня T_4 в динамике.
- При лечении гипотиреоидной комы — крайне грозного, но, к счастью, редко встречающегося в настоящее время осложнения, — применяют сочетание водорастворимых препаратов тиреоидных гормонов и глюкокортикоидов.

3.81. Тиреоидные гормоны и их препараты, используемые в лечении гипотиреоза

(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)

Препарат	Фармакодинамика	Доза	Примечание
Левотироксин (T_4-синтетический человеческий тироксин)	Период полужизни — 7–10 дней. В периферических клетках и тканях путем дейодинации превращается в T_3. Действует медленно, эффект от лечения появляется спустя 3–4 нед. от начала терапии	Назначается внутрь в таблетках: по 0,025, 0,05, 0,1 и 0,15 мг 1 раз в день. Начинают с дозы 0,05 мг/сут. Каждые 2–3 нед. — контроль клинических данных уровня ТТГ (при первичном гипотиреозе). Полная заместительная доза от 0,1 до 0,18 мг/сут	Пожилым лицам, особенно с проявлениями ИБС, лечение проводится небольшими дозами. Начинают с 0,015–0,02 мг с постепенным повышением дозы каждые 2–3 нед. до 0,05–0,075 мг
Трийодтиронин (синтетический гормон)	Период полужизни — 24–36 ч. Быстро всасывается в желудочно-кишечном тракте. Эффект от лечения развивается быстро, в течение первой недели лечения. Так как T_3 быстро метаболизирует, его назначают дробно 3–4 р/сут	Начинают лечение с 0,01 мг 3 р/сут. Дозу увеличивают в течение 7–10 дней до полной заместительной (0,025 мг 3 раза в день)	Пожилым лицам начинать с 0,002–0,005 мг 3 раза в день. Увеличивают дозу под контролем клинических данных, но не более 0,02–0,03 мг/сут. При благоприятном анамнезе дозу можно увеличить до 0,05 мг/сут
Тиреотом в таблетках (содержит T_4 и T_3 в соотношении 4:1 — 0,04 мг тироксина и 0,01 мг трийодтиронина)	Комбинированный препарат. Так как содержит T_3, то эффект от лечения развивается быстрее, но более продолжительный, чем при лечении только T_3	Лечение начинают с 1 таблетки в день, дозу увеличивают постепенно, до 2–3 таблеток в день	Пожилым лицам суточная доза 1–1,5 таблетки в день

3.82. Степени тяжести нарушений функции ЩЖ

(Фадеев В.В., Мельниченко Г.А., 2007)

Степень тяжести	Тиреотоксикоз	Гипотиреоз
Субклинический (легкого течения)	Устанавливается преимущественно на основании данных гормонального исследования при стертой клинической картине	
	Определяется сниженный (подавленный) уровень ТТГ при нормальных уровня T_4 и T_3 Определяется повышенный не более 10 мМЕ/л уровень ТТГ при нормальном уровне T_4	
Манифестный (средней тяжести)	Имеется развернутая клиническая картина заболевания и характерные гормональные сдвиги	
	Сниженный уровень ТТГ при высоком T_4 и/или T_3	Повышенный более 10 мМЕ/л уровень ТТГ и/или сниженный уровень T_4
Осложненный (тяжелого течения)	Имеются тяжелые осложнения	
	Мерцательная аритмия, сердечная недостаточность, тирогенная относительная надпочечниковая недостаточность, дистрофические изменения паренхиматозных органов, психоз, резкий дефицит массы тела и др.	Полисерозиты, сердечная недостаточность, дистрофические изменения паренхиматозных органов, психоз, кретинизм, вторичная аденома гипофиза и др.

3.83. Проявления йододефицитной патологии

(ВОЗ, 2001)

Дефицит йода у плода:

- аборты, мертворождение;
- повышенная перинатальная смертность;
- врожденные пороки развития;
- эндемический неврологический кретинизм (задержка умственного развития, глухонемота, спастическая диплегия, косоглазие);
- эндемический микседематозный кретинизм (задержка умственного и физического развития, гипотиреоз, карликовость);
- психомоторные нарушения.

Дефицит йода у новорожденных:

- повышенная смертность;
- неонатальный зоб;
- явный или субклинический гипотиреоз.

Дефицит йода у детей и подростков:

- эндемический зоб;
- ювенильный гипотиреоз;
- нарушения умственного и физического развития;
- нарушения формирования репродуктивной функции.

Дефицит йода у взрослых:

- зоб и его осложнения;
- гипотиреоз;

- снижение физической и умственной трудоспособности;
- йодиндуцированный тиреотоксикоз.

Дефицит йода у женщин детородного возраста:

- зоб;
- анемия;
- нарушение репродуктивной функции (бесплодие, невынашивание беременности, преждевременные роды);
- риск рождения ребенка с эндемическим кретинизмом.

3.84. Функциональная автономия ЩЖ (диагностика)

(Фадеев В.В., Мельниченко Г.А., 2007)

Болезнь Грейвса	Функциональная автономия ЩЖ
Аутоиммунное заболевание	Йододефицитное заболевание
Чаще диффузный зоб	Чаще многоузловой зоб
Молодой возраст	Пожилой возраст
Короткий анамнез	В анамнезе эутиреоидный зоб
Эндокринная офтальмопатия (50%)	Нет
Манифестная клиника	Олиго- и моносимптомное течение
Антитела к рецептору ТТГ	Нет
Диффузное усиление захвата ^{99m}Tc по данным сцинтиграфии	«Горячие» узлы
У части пациентов возможна стойкая ремиссия на фоне длительной консервативной терапии	После отмены тиреостатиков вновь развивается тиреотоксикоз

1. Компенсированная автономия (эутиреоз + сцинтиграфические признаки автономии: «горячие» узлы, захват ^{99m}Tc на фоне супрессии L-T_4 более 2%).
2. Декомпенсированная автономия (тиреотоксикоз).

3.85. Диагностика аутоиммунного тиреоидита (АИТ)

(Дедов И.И., Мельниченко Г.А. и др., 2003)

1. Диагноз АИТ не может быть установлен только на основании данных пальпации щитовидной железы, а также обнаружения увеличения или уменьшения ее объема.
2. «Большими» диагностическими признаками, сочетание которых позволяет установить диагноз АИТ, являются:
   – первичный гипотиреоз (манифестный или стойкий субклинический);
   – наличие антител к ткани щитовидной железы и ультразвуковые признаки аутоиммунной патологии.
3. При отсутствии хотя бы одного из «больших» диагностических признаков диагноз АИТ носит лишь вероятностный характер.
4. При выявлении гипотиреоза (субклинического или манифестного), диагностика АИТ позволяет установить природу снижения функции щитовидной

железы, но практически не отражается на тактике лечения, которое подразумевает заместительную терапию препаратами тиреоидных гормонов.

5. Пункционная биопсия щитовидной железы для подтверждения диагноза АИТ не показана. Она преимущественно проводится в рамках диагностического поиска при узловом зобе.
6. Исследование динамики уровня циркулирующих антител к щитовидной железе с целью оценки развития и прогрессирования АИТ не имеет диагностического и прогностического значения.

3.86. Типичные ультразвуковые варианты хронического АИТ

(Сметанина Л.И., 2004)

1. Диффузная форма, когда имеется увеличенная железа обычной формы, с четкими контурами и ультразвуковыми признаками, характерными для хронического тиреоидита.
2. Диффузно-узловая форма, когда определяется узел или узлы различного размера на фоне диффузных изменений всей железы. Узел (узлы) нечетко отграничен, внутренняя его структура такая же, как и окружающей тиреоидной ткани. В зависимости от размера узла форма железы может быть изменена.
3. На фоне хронического аутоиммунного тиреоидита определяются узлы различной эхогенности и структуры.

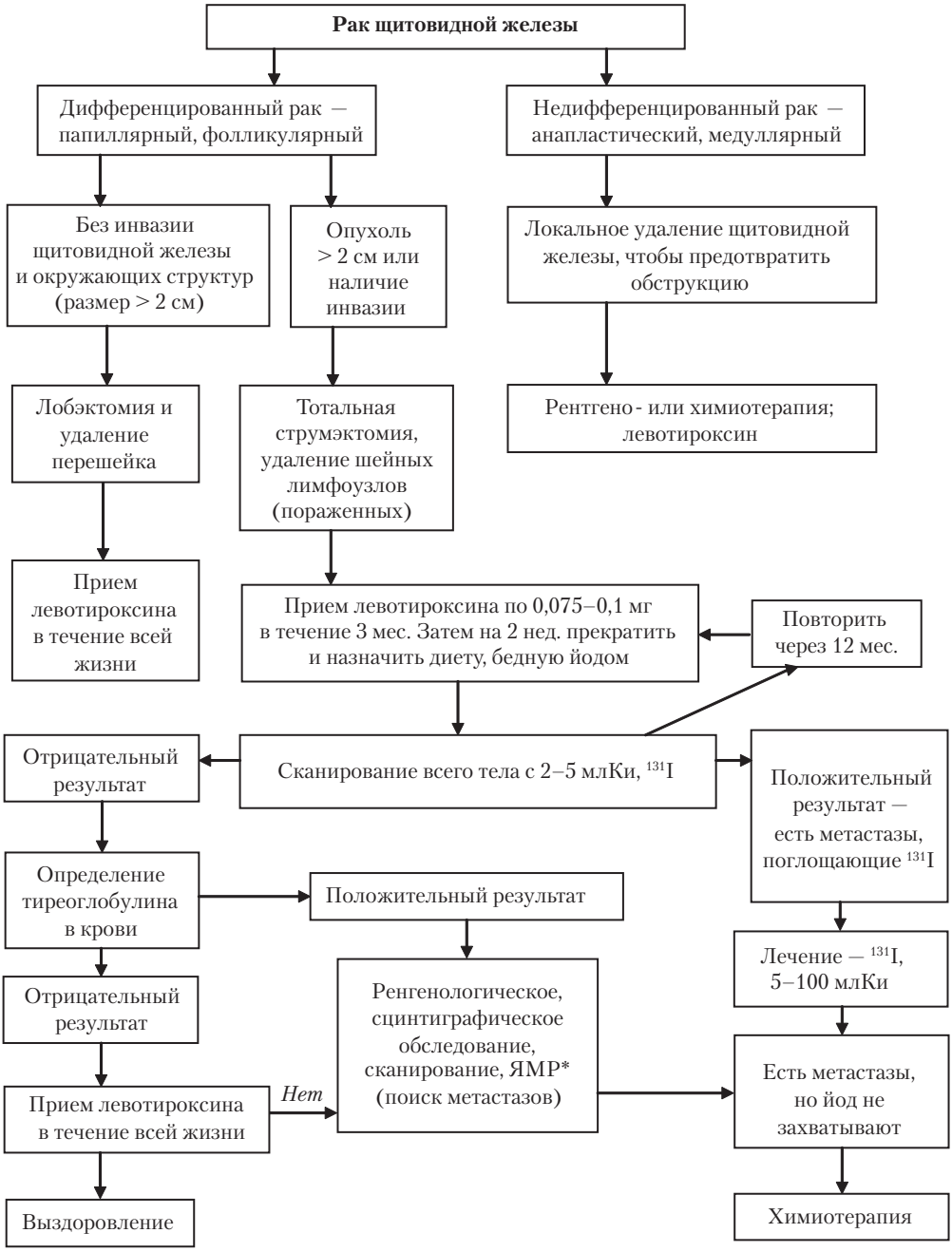
3.87. Дифференциальный диагноз рака и доброкачественных образований ЩЖ

(Трошина Е.А., 2006)

Методы обследования	Рак ЩЖ	Аденома/узловой зоб
Анамнез	Наличие рака ЩЖ у родственников. Облучение ЩЖ, головы, шеи в анамнезе	Анамнез не отягощен
Клиническая картина	Солитарный «узел»; «узел» у мужчины любого возраста; «узел» у человека старше 55 лет или моложе 25 лет; «узел» болезненный при пальпации; быстрорастущий «узел»; дисфагия	Многоузловой зоб; «узел» у женщины в возрасте 25–55 лет; «узлы», безболезненные при пальпации; отсутствие быстрого роста «узла»
Инструментальные методы	Подозрение на рак при УЗИ (гипоэхогенноспь, нечеткие границы «узла», изменения лимфатических узлов). Цитологическая картина рака ЩЖ	Цитологическая картина аденомы, узлового коллоидного зоба

3.88. Лечение больных раком ЩЖ

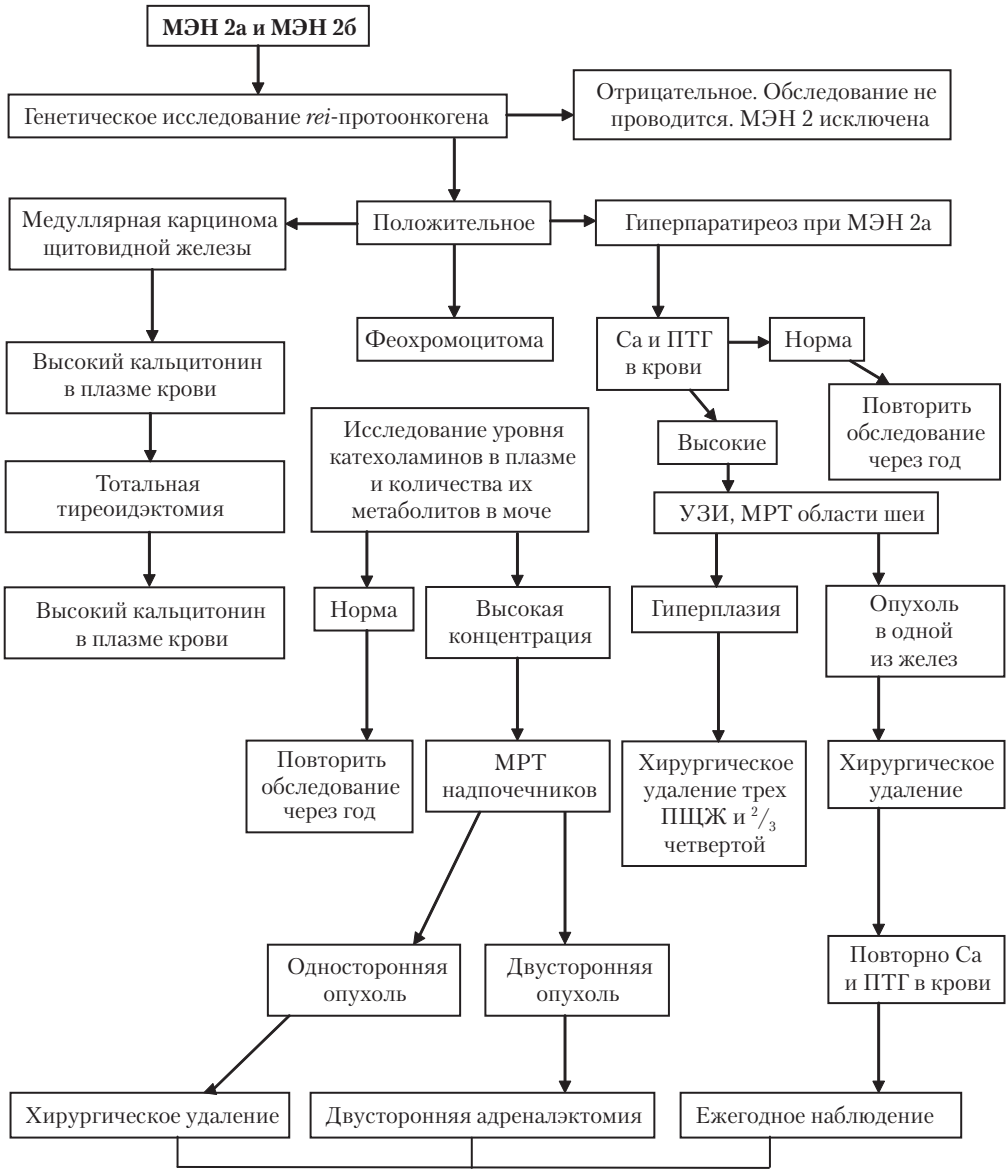
(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)



Примечание. ЯМР — ядерно-магнитный резонанс.

3.89. Алгоритм диагностического поиска множественной эндокринной неоплазии 2а и 2б

(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)



Примечание. МЭН — множественная эндокринная неоплазия; ПТГ — паратиреоидный гормон; МРТ — магнитно-резонансная томография; ПЩЖ — паращитовидная железа.

3.90. Заболевания ЩЖ во время беременности. Профилактика и лечение эутиреоидного зоба

(Фадеев В.В., Мельниченко Г.А., 2007)

3.91. Тиреотоксикоз во время беременности

(Фадеев В.В., Мельниченко Г.А., 2007)

Диагностика	Болезнь Грейвса	Транзиторный гестационный гипертиреоз
Клиническая картина	Выраженные симптомы тиреотоксикоза, эндокринная офтальмопатия в 50% случаев	Симптомы либо вообще отсутствуют, либо они неспецифичны (сердцебиения, общая слабость, тошнота и проч.), никогда не бывает ЭОП
Лабораторное исследование	Выраженное повышение уровней св.T_4 и св.T_3 и снижение уровня ТТГ	Уровень ТТГ снижен, но не до нуля, уровень св.T_4 повышен умеренно
	В 75% случаев определяется повышение уровня АТ-ТПО, в 90% случаев — АТ-рТТГ	Носительство АТ-ТПО среди здоровых беременных — до 10%
	Стойкое повышение уровня св.T_4 и подавление ТТГ	Постепенная нормализация уровня св.T_4 и ТТГ
УЗИ	Объем увеличен в 70% случаев, диффузная гипоэхогенность	Как правило, без изменений, но эутиреоидный зоб в регионах умеренного йодного дефицита встречается у 15–20% беременных

Примечание. ЭОП — эндокринная офтальмопатия; св.T_3 — свободный трийодтиронин; св.T_4 — свободный тироксин; ТТГ — тиреотропный гормон; АТ-ТПО — антитела к тиреопероксидазе; АТ-рТТГ — антитела к рецептору ТТГ.

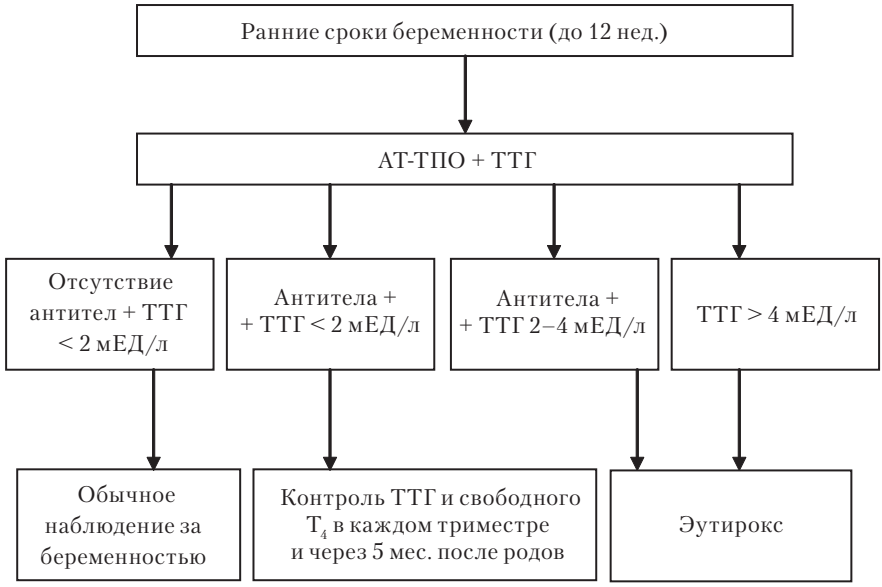
3.92. Лечение болезни Грейвса во время беременности

(Фадеев В.В., Мельниченко Г.А., 2007)

1. Ежемесячное определение уровня св.T_4.
2. Тирозол — 10 мг/сут в 2 приема или пропилтиоурацил (ПТУ) 200 мг/сут в 4 приема.
3. После снижения уровня св.T_4 до *верхней границы нормы* доза тиреостатика сразу снижается до поддерживающей (Тирозол — 2,5–5 мг/сут; ПТУ — 25–50 мг/сут).
4. Добиваться нормализации уровня ТТГ и частого исследования его уровня нет необходимости.
5. Схема «блокируй и замещай» противопоказана.
6. При чрезмерном снижении уровня св.T_4 (даже в нижний диапазон нормы) тиреостатик под ежемесячным контролем уровня св.T_4 временно отменяется и при необходимости назначается вновь.
7. С увеличением срока беременности у большинства женщин в третьем триместре закономерно происходит уменьшение тяжести тиреотоксикоза и снижение потребности в тиреостатике; последний, руководствуясь уровнем св.T_4, необходимо полностью отменить.
8. После родов (через 2–3 мес.), как правило, развивается рецидив (утяжеление) тиреотоксикоза, требующий назначения (увеличения дозы) тиреостатика.

3.93. Заболевания ЩЖ во время беременности: АИТ и гипотиреоз

(Фадеев В.В., Мельниченко Г.Л., 2007)



3.94. Послеродовый тиреоидит

(Фадеев В.В., Мельниченко Г.А., 2007)

1. 5–9% всех беременностей.
2. Развивается у 50% носительниц АТ-ТПО.
3. Транзиторный тиреотоксикоз через 8–14 нед. после родов, гипотиреоз в среднем на 19-й нед. после родов.
4. Тиреотоксикоз имеет деструктивную природу (низкое накопление технеция при сцинтиграфии ЩЖ) и легкое, как правило, бессимптомное течение.
5. Спонтанная и постепенная нормализация уровня тиреоидных гормонов в тиреотоксической фазе.
6. У 25–30% женщин развивается стойкий гипотиреоз.
7. При следующей беременности риск 70%.
8. При выраженных симптомах тиреотоксической фазы — β-адреноблокаторы.
9. Тиреостатики не показаны.
10. В гипотиреоидную фазу — заместительная терапия L-T_4 («Эутирокс»); через 12 мес. L-T_4 отменяется, и проводится исследование уровня ТТГ и fT_4 для диагностики стойкого гипотиреоза или обнаружения восстановления функции ЩЖ.

3.95. Этиопатогенез, клиника и лечение подострого тиреоидита

(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)

3.96. Клинические проявления первичного гиперпаратиреоза

(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)

3.97. Лабораторные данные гиперпаратиреоза

(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)

Показатель	Данные
Уровень общего кальция в сыворотке крови	> 2,6 ммоль/л (> 10,1 мг%)
Уровень ионизированного кальция	> 1,3 ммоль/л (> 5,2 мг%)
Уровень фосфата в сыворотке крови	< 0,8–1,4 ммоль/л (< 3,0 мг%)
Уровень щелочной фосфатазы	Повышен (при поражении костей)
Фосфат в моче/сут	Гиперфосфатурия
Кальций в моче/сут	Гиперкальциурия
ЭКГ-данные	Укорочение интервала *QT*
Уровень паратиреоидного гормона в крови	Выше нормы и не снижается при введении препаратов кальция в/в
Рентгенологическая картина костей	Субпериостальная резорбция. Генерализованный фиброкистозный остеит
Минеральная плотность кости (денситометрия)	Снижена
КТ, МРТ, сканирование с ^{99m}Tc ПЩЖ	Выявляют опухоль паращитовидной железы, гиперплазию всех ПЩЖ

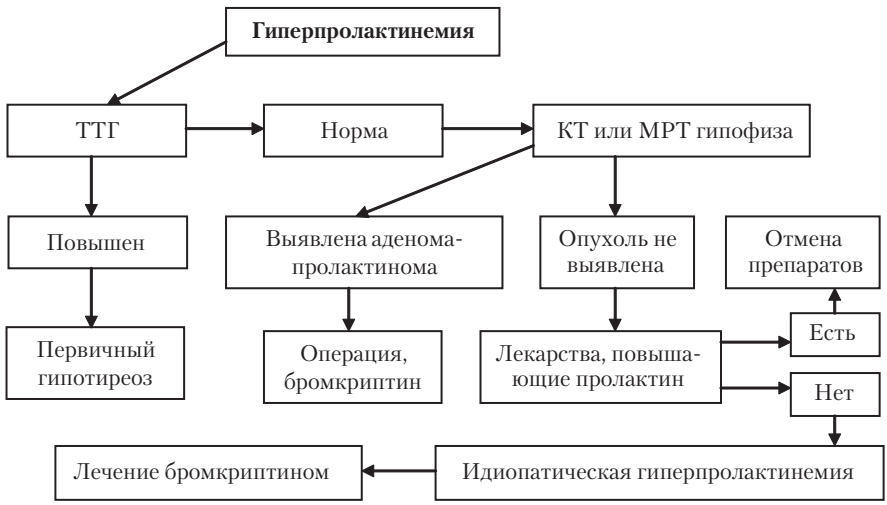
3.98. Лечение гиперкальциемического криза

(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)

Препарат и механизм действия	Дозы, способ введения, побочные эффекты
Регидратация (0,9% раствор NaCl)	Физиологический раствор, в/в капельно 4–6 л (в течение первого часа от 500 до 1000 мл, затем по 200–300 мл/ч)
Петлевые диуретики — фуросемид или этакриновая кислота. Тормозят реабсорбцию кальция в почках и увеличивают его экскрецию с мочой	Фуросемид в/в струйно 20–100 мг через каждые 2 ч в течение суток или этакриновая кислота в/в струйно 10–40 мг через каждые 1–2 ч в течение суток
Памидронат — тормозит остеокласты и уменьшает поступление кальция из кости в кровоток	60–90 мг в 250 мл физиологического раствора вводится в/в каждые 24 ч
Кальцитонин. Блокирует резорбцию кости и уменьшает поступление кальция в кровь	2–4 ЕД/кг массы тела под кожу или в/в через каждые 6 ч в течение 2 сут. Далее его эффект прекращается
Терапия *калием*, так как у больных с гиперкальциемией увеличивается потеря калия с мочой, усиливающаяся при приеме диуретиков	1–2 г KCl в 10% или 15% растворе вводится в/в капельно в 200–300 мл физиологического раствора
Пликамицин. Противоопухолевый антибиотик	Вводится в/в капельно 15–25 мкг/кг в течение 4–24 ч. Вводится только один раз, так как очень токсичен для костного мозга
Нейтральный фосфат-«буфер». Снижает активность остеокластов и уровень кальция в крови	Назначается на следующий день после введения пликамицина по 15 мг в/в ежедневно до снижения уровня кальция в крови < 12–13 мг/дл
Фосфат. Действует так же, как нейтральный фосфат-«буфер», но более мягко	По 5 г через 8 ч внутрь. Побочный эффект — может быть диарея

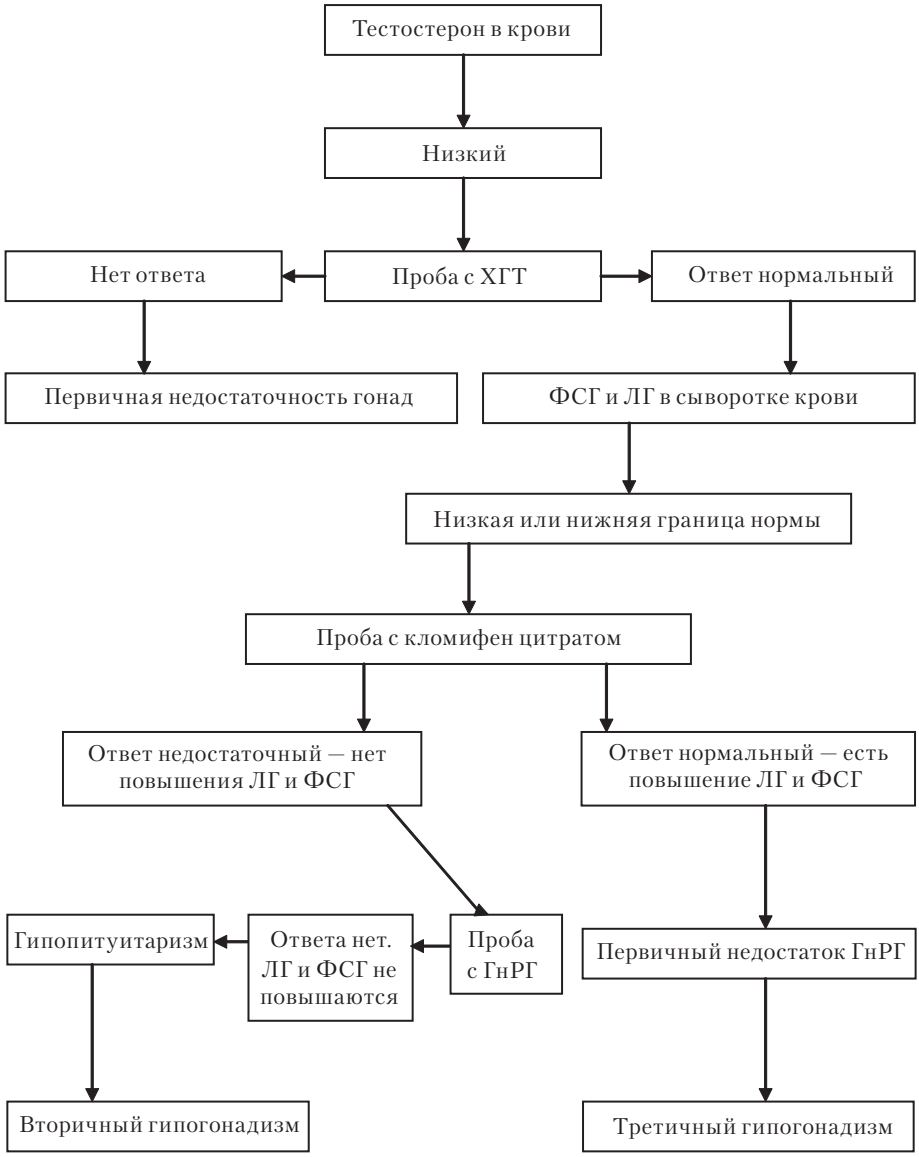
3.99. Алгоритм поиска гиперпролактинемии и ее лечение

(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)



3.100. Алгоритм диагностического поиска причины мужского гипогонадизма

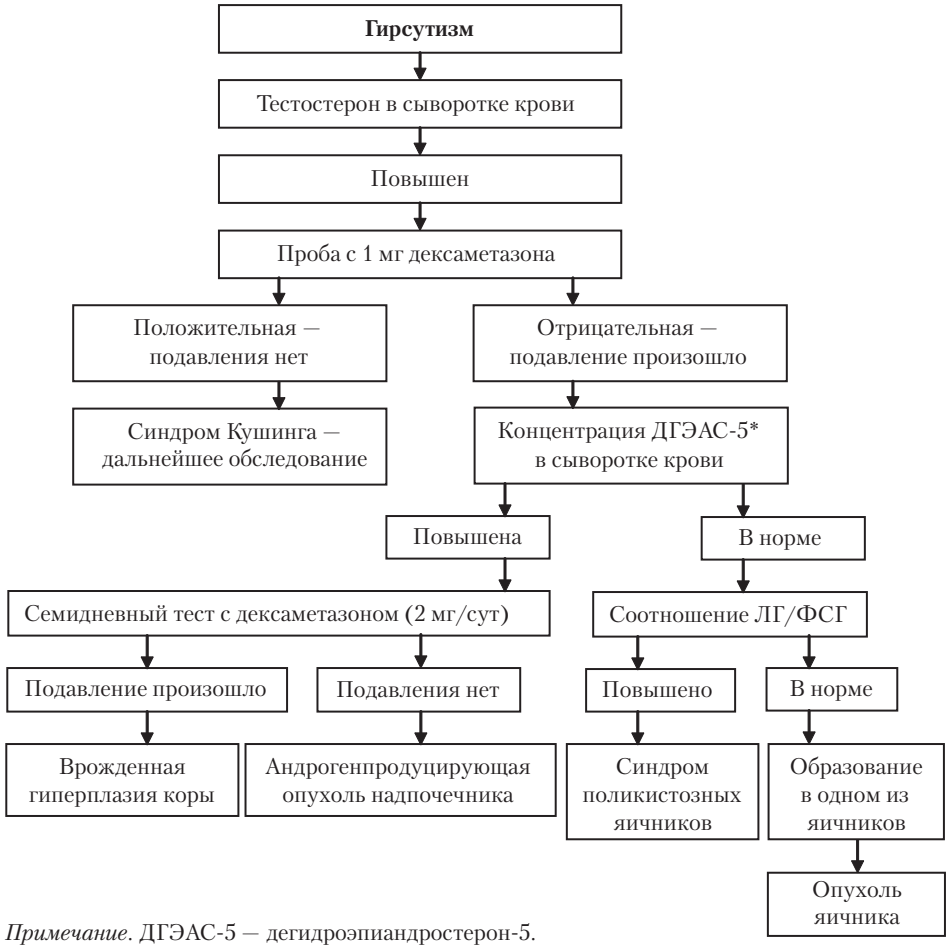
(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)



Примечание. ХГТ — хорионический (хориогономический) гонадотропин; ФСГ — фолликулостимулирующий гормон; ЛГ — лютеинизирующий гормон; ГнРГ — гонадотропин рилизинг-гормон.

3.101. Алгоритм диагностического поиска яичникового или надпочечникового генеза гирсутизма

(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)



Примечание. ДГЭАС-5 — дегидроэпиандростерон-5.

3.102. Дифференциально-диагностические признаки задержки полового созревания

(Зазерская И.Е. и др., 2007)

Форма задержек полового созревания (ЗПС)	Рост	Уровень ЛГ и ФСГ	Проба с ГнРГ	Уровень эстрадиола	Уровень ДГЭАС	Кариотип	Признаки дизэмбриогенеза
Конституциональная	С	С	+	С, затем N	С	46,XX	Нет
Дефект рецепторов ГнРГ	N	С или N	+	С	N	46,XX	»

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Форма задержек полового созревания (ЗПС)	Рост	Уровень ЛГ и ФСГ	Проба с ГнРГ	Уровень эстрадиола	Уровень ДГЭАС	Кариотип	Признаки дизэмбриогенеза
ЗПС на фоне хронических заболеваний и нарушения питания	N	N	+	С	N	46,XX	»
Изолированный дефицит гонадотропинов	N	С	–	С	N	46,XX	»
Синдром Каллманна	N	С	–	С	N	46,XX	Аносмия или гипоосмия, реже другие аномалии
Синдром Прадера—Вилли	С	С	+	С	N	46,XX	Ожирение, слабоумие, мышечная гипотония новорожденных
Синдром Лоренса—Муна—Барде—Бидля	С	С	+	С	N	46,XX	Ожирение, слабоумие, полидактилия, пигментный ретинит
Синдром Хенда—Шюллера—Крисчена	С	С	–	С	N	46,XX	Ожирение, несахарный диабет, переломы
Синдром Расселла	С	С	+	С	N	4б,XX	Астения, асимметрия скелета, треугольное лицо, пятна кофейного цвета
Множественный дефицит гормонов гипофиза	С	С	–	С	С	46,XX	Нет
Изолированный дефицит гормона роста	С	С или N	+	С, затем N	N	46,XX	«
Гипоталамо-гипофизарная опухоль/киста	Внезапная остановка роста	С	–	С	N или С	46,XX	«
Синдром Тернера и его варианты	С	П	П	С	N	45,XO и мозаицизм	Разнообразное множество
Синдром Нунан	С	С	+	С, затем N	N	46,XX	Фенотип синдрома Тернера
Чистая дисгенезия	N или высокий	П	П	С	N	46,XX или 46,XY	Нет

Примечание. С — снижение; П — повышение; N — норма.

3.103. Клинические проявления акромегалии

(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)

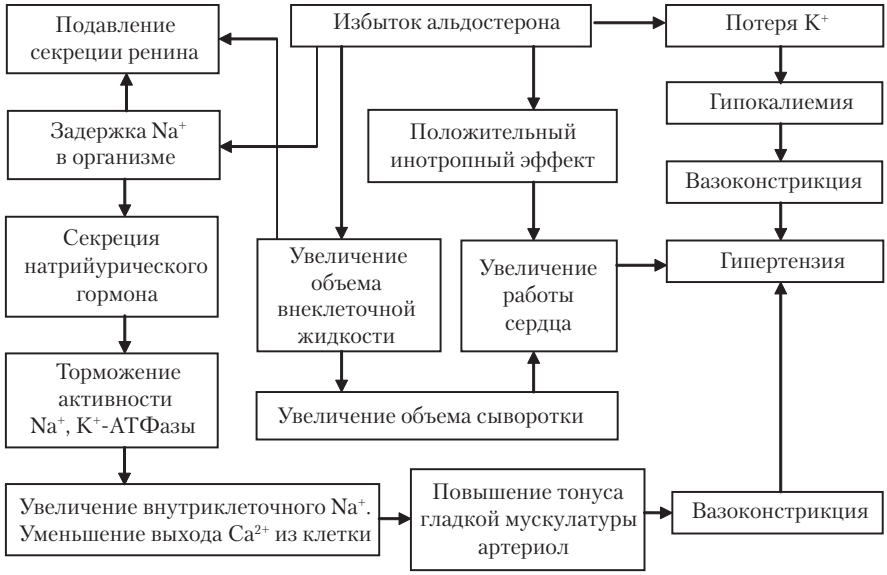
Симптомы избытка гормона роста		Симптомы опухолевой прогрессии
Увеличение акральных частей тела. Сальная пористая кожа. Кожные складки. Прибавка массы тела. Боли в суставах. Деформации суставов. Парестезии. Остеопороз	Гипертрихоз. Висцеромегалия. Кардиомегалия. Застойная сердечная недостаточность. Камни в почках. Галакторея. Аменорея. Нарушение толерантности к глюкозе	Головные боли. Нарушение зрения. Увеличение размеров турецкого седла

3.104. Патогенез и клинические проявления первичного гиперальдостеронизма

(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)

3.105. Патогенез артериальной гипертензии первичного альдостеронизма

(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)



3.106. Алгоритм диагностического поиска первичного альдостеронизма

(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)

3.107. Алгоритм диагностического поиска первичной и вторичной недостаточности коры надпочечников

(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)

Примечание. АКТГ — адренокортикотропный гормон; КРГ — кортикотропин-рилизинг-гормон.

3.108. Клинические симптомы надпочечниковой недостаточности

(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)

Симптомы надпочечниковой недостаточности	**Клинические проявления**
Недостаток кортизола	1. Желудочно-кишечные: анорексия, тошнота, рвота, гипохлоргидрия, боли в животе, снижение массы тела. 2. Нарушение энергетического метаболизма: снижение глюконеогенеза, липолиза и липогенеза, гликогенеза. Гипогликемия натощак. 3. Психические: утомляемость, сонливость, апатия, беспокойство, психозы. 4. Сердечно-сосудистые: уменьшение экскреции «свободной воды», снижение прессорного эффекта катехоламинов, гипотония. 5. Гипофизарные: повышение секреции АКТГ, гиперпигментация кожи и слизистых. 6. Снижение толерантности к стрессу
Недостаток альдостерона	*Недостаток резервации натрия:* уменьшение объема внеклеточной жидкости; потеря массы тела; гиповолемия; гипотония; уменьшение размеров сердца; уменьшение ударного объема; уменьшение почечного кровотока; преренальная азотемия; увеличение уровня ренина в сыворотке крови; уменьшение прессорного ответа на катехоламины; слабость; постуральные обмороки; шок. *Уменьшение экскреции калия и ионов водорода с мочой:* гиперкалиемия; асистолия, фибрилляция желудочков; легкий ацидоз

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Симптомы надпочечниковой недостаточности	Клинические проявления
Недостаток надпочечниковых андрогенов	Проявляется только у женщин выпадением и отсутствием роста волос в андрогензависимых областях — аксиллярные и лобковые

3.109. Дифференциально-диагностические различия первичного (болезнь Аддисона), вторичного и третичного гипокортицизма

(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)

Исследуемый показатель	Болезнь Аддисона	Надпочечниковая недостаточность	
		вторичная	третичная
Клинические проявления: 1) пигментация; 2) симптомы недостатка альдостерона	Есть Есть	Нет Нет	Нет Нет
Уровень кортизола в крови	Низкий	Низкий	Низкий
Уровень альдостерона в крови	»	Норма	Норма
Уровень АКТГ в крови	Повышен	Низкий	Низкий
Ренинова активность в сыворотке крови	Повышена	Норма	Норма
Уровень натрия в сыворотке крови	Снижен	»	»
Уровень калия в сыворотке крови	Повышен	»	»
Стимуляционный тест с АКТГ	Ответа нет или недостаточный	Повышается уровень кортизола в сыворотке и свободного кортизола в моче в 2–3 раза и более от исходного	Повышается уровень кортизола в сыворотке и свободного кортизола в моче в 2–3 раза и более от исходного
Стимуляционный тест с КРГ	Нет показаний	Ответа нет: АКТГ и кортизол не повышаются	Есть ответ: АКТГ и кортизол в сыворотке повышаются

3.110. Причины и клинические проявления острой недостаточности коры надпочечников

(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)

Причина	Клиника
Болезнь Аддисона 1. Естественное прогрессирование недиагностированной болезни. 2. Во время тяжелого стресса не увеличены дозы препаратов заместительной терапии. 3. Прекращение заместительной терапии	Резкая слабость, адинамия, анорексия, тошнота, рвота, диарея, тахикардия, тяжелая гипотония, шок, преренальная азотемия. Может развиться асистолия или фибрилляция желудочков

Причина	Клиника
Больные с двусторонней адреналэктомией 1. Прекращение заместительной терапии. 2. Не увеличены дозы при тяжелых стрессовых ситуациях	При острейшем развитии острой недостаточности надпочечников в клинике доминирует шок, резистентный к лечению прессорными агентами
Острая геморрагия в оба надпочечника (синдром Уотерхауза—Фредериксена)	
Неправильная отмена лечения глюкокортикоидами	

3.111. Лечение острой надпочечниковой недостаточности

(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)

Препарат	Мероприятие
1. Гидрокортизон-фосфат или гемисукцинат (водорастворимые)	100 мг в/в струйно через каждые 6 ч (400 мг/сут). Когда состояние больного стабильно улучшилось, обычно на 2–3-й день лечения, дозы гидрокортизона уменьшают в 2 раза — гидрокортизон-фосфат или гемисукцинат по 50 мг через каждые 6 ч (200 мг/сут). В течение 3–4-го дня каждый день дозу уменьшают наполовину (25, 12,5 мг через 6 ч), на 5-й день — 10 мг в/в через 8 ч (30 мг/сут). 6-й день — переходят на поддерживающие дозы гидрокортизона перорально (обычно 25–50 мг/сут в два приема). При тяжелых болезнях, хирургических вмешательствах в/в введение гидрокортизона фосфата по 100 мг через 6–8 ч (300–400 мг/сут) продолжается до тех пор, пока не наступает улучшение и стабилизация основного заболевания. При наличии шока в/м введение гидрокортизона противопоказано. Прессорные агенты без лечения кортизолом не эффективны
2. Минералокортикоиды	Флюдрокортизон перорально 0,05–0,1 мг, когда дозы гидрокортизона будут снижены до 50–60 мг/сут
3. Жидкости, электролиты и глюкоза	Физиологический раствор с глюкозой в/в капельно 3–5 л в первые сутки, с последующим уменьшением до 2 л и переходом на прием жидкости внутрь
4. Антибиотики	Специфическое лечение основного заболевания

3.112. Лечение первичной хронической недостаточности коры надпочечников

(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)

Препарат	Доза
Гидрокортизон ацетат (перорально) Флюдрокортизон (перорально)	15–20 мг в 7–8 ч; 10–15 мг в 16–17 ч* 0,05–0,1 мг утром

* При стрессе увеличивается в 2–3 раза.

3.113. Лечебная тактика при хирургических вмешательствах у больных с хронической недостаточностью коры надпочечников

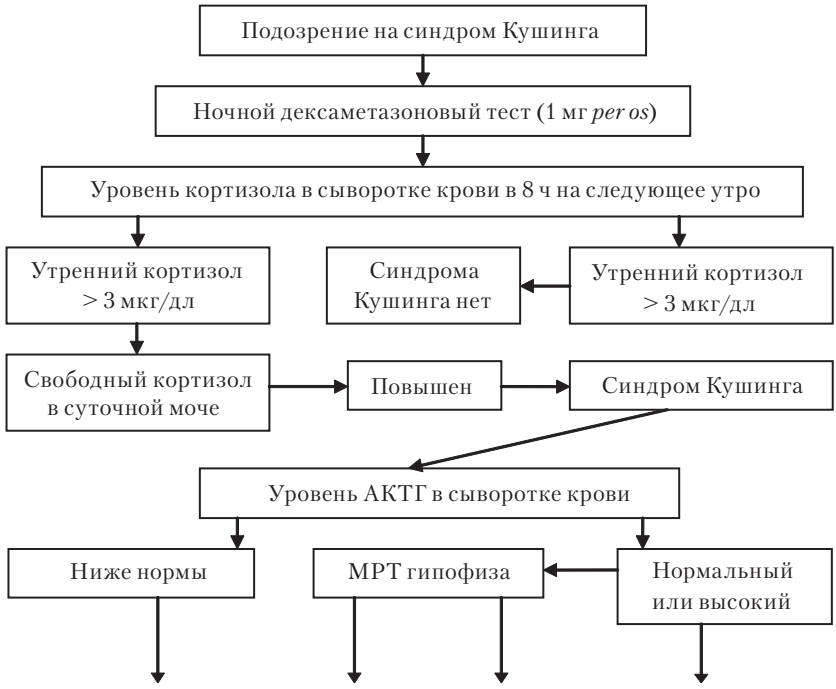
(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)

Препарат	День	Способ введения	Доза
Гидрокортизонфосфат или гемисукцинат	В день операции в 7 ч. Во время операции и в течение дня после	В/в (болюс) В/в капельно	100 мг 10 мг/ч
	2-й день	В/в капельно	5–7,5 мг/ч
	3-й день	В/м	50 мг два раза в день (7 и 19 ч)
	4-й день*	В/м, перорально	50 мг в 7 ч и 20 мг в 17 ч
	5-й день*	Перорально	40 мг в 7 ч и 20 мг в 17 ч
	6-й день	Перорально	20 мг в 7 ч и 20 мг в 17 ч
	С 7-го дня переходят на обычную терапию, в мг в 17–18 ч		В среднем 20 мг в 7–8 и 10–15 ч

* С 4–5-го дня лечения добавляется флюдрокортизон в дозе 0,05–0,1 мг один раз в день, утром.

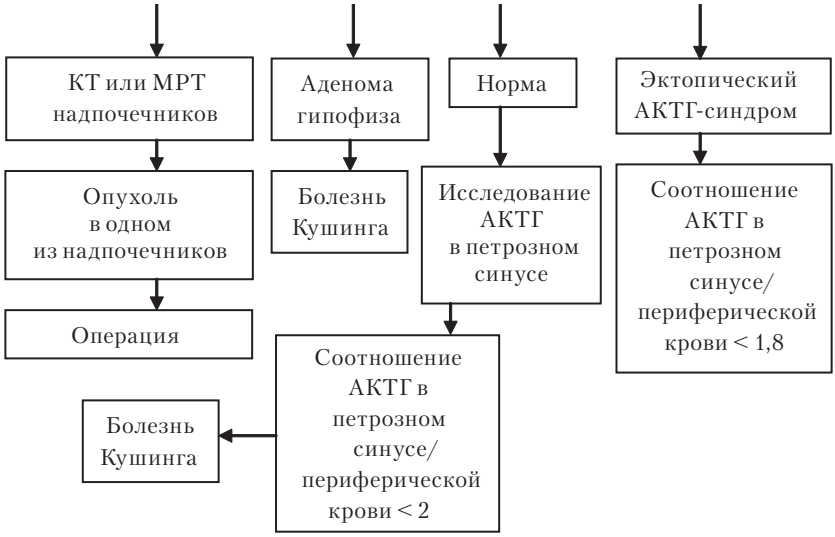
3.114. Алгоритм диагностического поиска при подозрении на синдром Кушинга

(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)



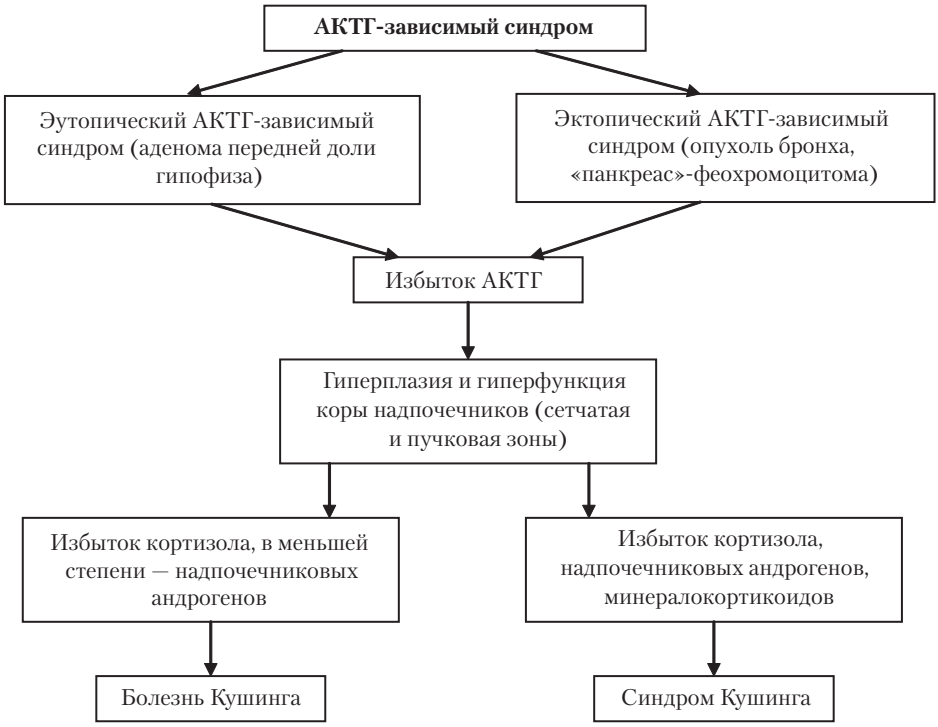
Продолжение ↳

Окончание



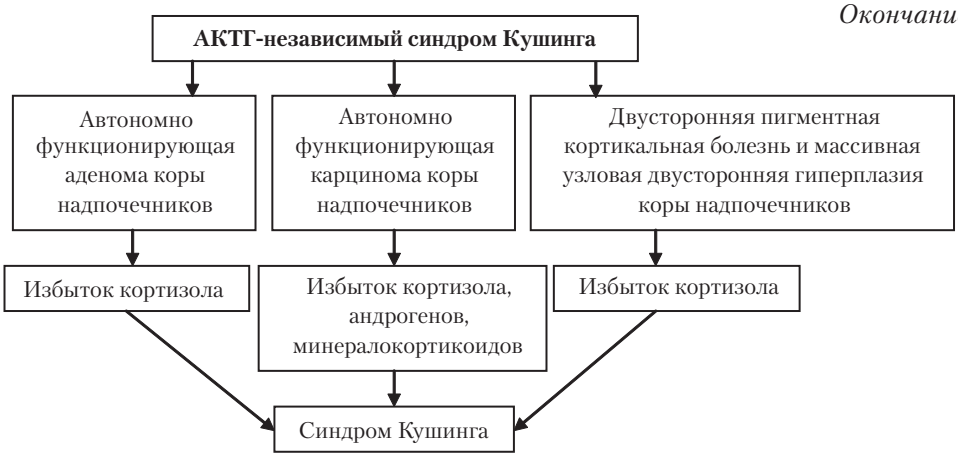
3.115. Причины синдрома Кушинга

(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)



Продолжение ↳

Окончание



3.116. Клинические проявления и осложнения синдрома Кушинга

(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)

Клинические проявления	Осложнения
Туловищное ожирение. Плетора лица, шеи. Тонкая, «пергаментная» кожа. Сине-багровые стрии в местах растяжения кожи. Легко образующиеся кровоподтеки на коже. Плохо заживающие язвы на коже. Уменьшение мышечной массы и мышечная слабость. Остеопороз. Боли в спине. Артериальная гипертензия. Нарушение толерантности к глюкозе, сахарный диабет. У женщин аменорея, гирсутизм. Психические нарушения	Компрессионные переломы позвонков. Нефролитиаз, нефрокальциноз, хроническая почечная недостаточность. Инсульт. ИБС (инфаркт миокарда, нарушения ритма, сердечная недостаточность). Психозы. Кардиопатия — сердечная недостаточность, аритмия

3.117. Клинические проявления синдрома Кушинга в зависимости от причины

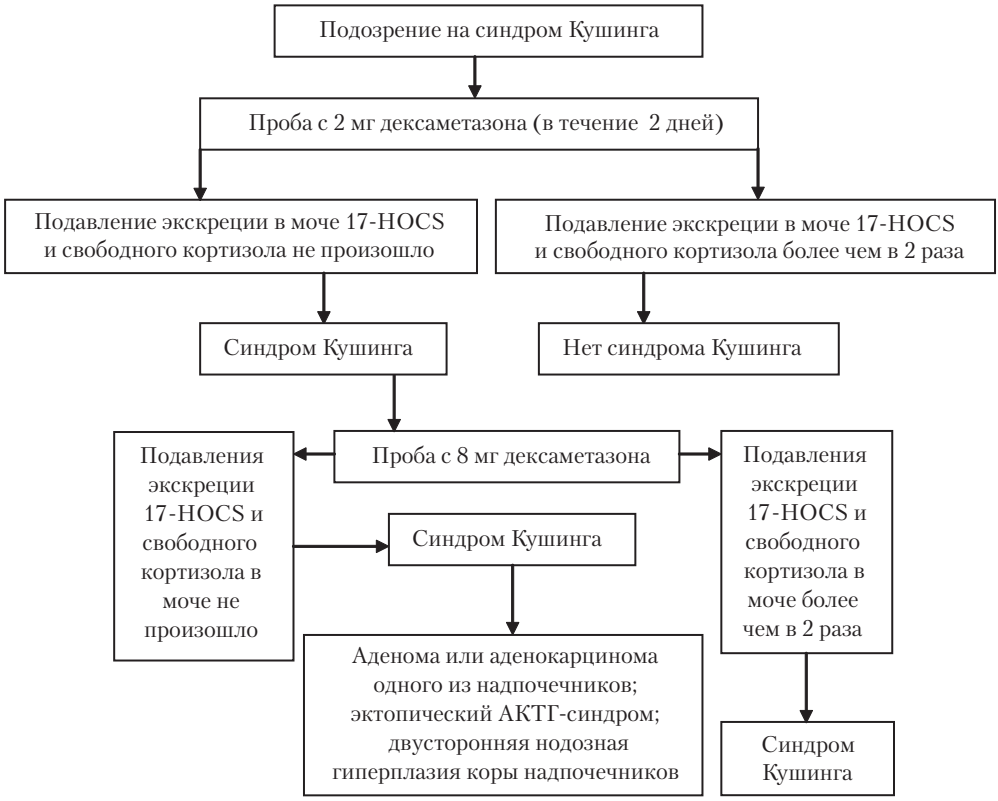
(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)

Причина	Клиническое течение	Уровень АКТГ в сыворотке крови	Симптомы избытка кортизола	Симптомы избытка минералокортикоидов	Симптомы избытка андрогенов
Болезнь Кушинга	От легкого до тяжелого	Повышен, но может быть в норме при разовом исследовании	Выражены в зависимости от тяжести течения болезни	Нет	Может быть гирсутизм
Эктопический АКТГ-синдром	Тяжелое	Высокий	Выражены, но нет ожирения	Гипокалиемия, низкий ренин в сыворотке крови	От гирсутизма до вирилизма

Причина	Клиническое течение	Уровень АКТГ в сыворотке крови	Симптомы избытка кортизола	Симптомы избытка минералокортикоидов	Симптомы избытка андрогенов
Аденома коры надпочечника	Легкое или средней тяжести	Низкий	Выраженность от легких до умеренных	Нет	Нет
Карцинома коры надпочечника	Тяжелое	»	Выражены, но нет ожирения	Есть: гипокалиемия, низкий ренин	От гирсутизма до вирилизма
Пигментная кортикальная болезнь	Обычно легкое	»	Умеренно выражена	Нет	Нет
Двусторонняя крупноузловая очаговая гиперплазия коры надпочечников	От легкой до средней тяжести	»	Выражены	»	Может быть гирсутизм

3.118. Показания для проведения пробы с 2 и 8 мг дексаметазона и трактовка результатов

(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)



3.119. Лечение больных во время и после двусторонней адреналэктомии или удаления аденомы надпочечника

(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)

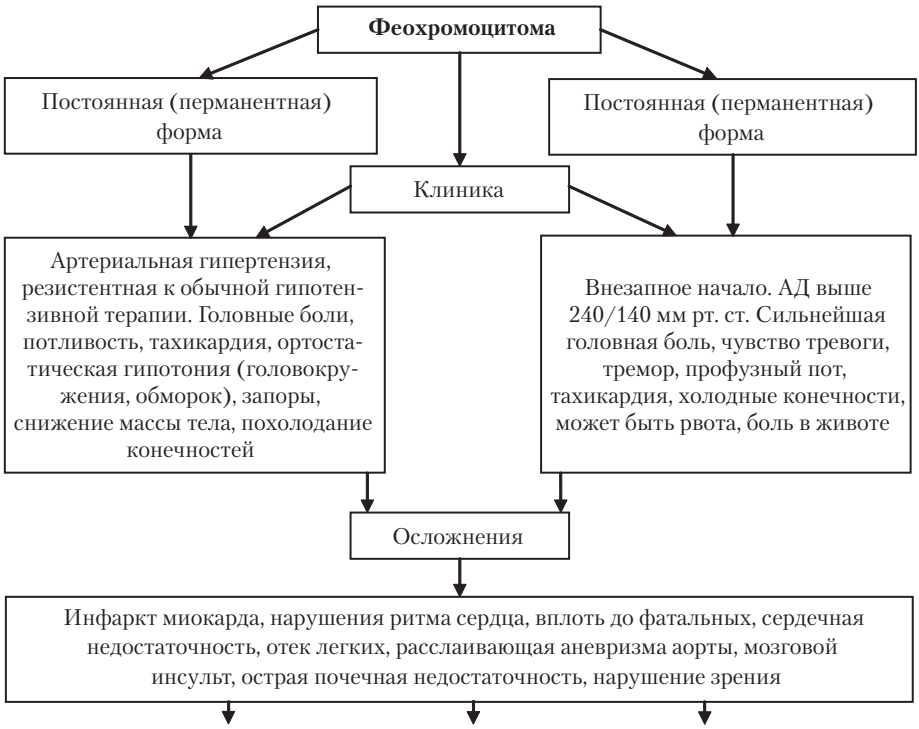
В день операции одно- или двусторонней адреналэктомии в течение первых 4 дней лечение одинаковое. В день операции — перед, а затем через каждые 6 ч в/м вводится гидрокортизон по 100 мг, если есть необходимость — добавление в/в струйно гидрокортизона-фосфата или гемисукцината. В последующем каждый день дозу гидрокортизона уменьшают вдвое и при достижении дозы 50 мг переходят на прием внутрь. В этот период начинаются различия в лечении в зависимости от характера операции

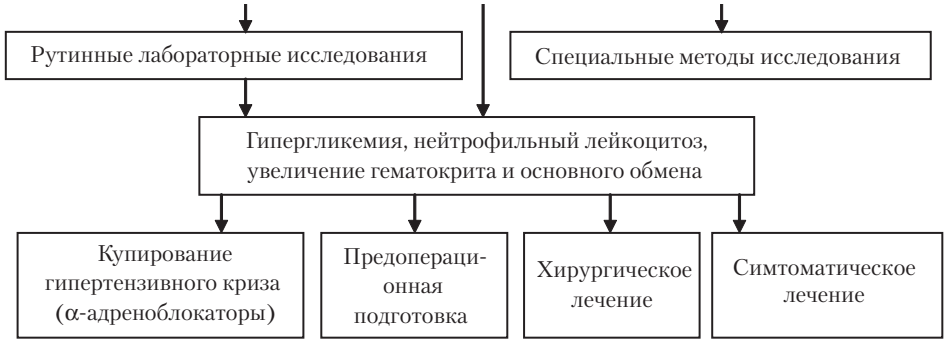
↓ ↓

Болезнь Кушинга (двусторонняя адреналэктомия)	Синдром Кушинга (удаление аденомы или карциномы)
Заместительная терапия глюкокортикоидами: кортизон-ацетат в течение всей жизни в дозе от 30 до 75 мг, в среднем 37,5 мг (2 раза в день: утром 1 таблетка — 25 мг, вечером 0,5 таблетки — 12,5 мг). Помнить, что при стрессе, инфекции, болезнях, оперативных вмешательствах потребность в кортизоне увеличивается и дозу необходимо увеличить до 100–150 мг внутрь или парентерально по схеме, приведенной выше	Заместительная терапия кортизоном-ацетатом в течение 6–8 мес. до восстановления продукции АКТГ и функции оставшегося надпочечника. Схема: первые 3 нед. при переходе на прием кортизона — ацетата внутрь — 50 мг/сут (1 таблетка утром, 1 таблетка вечером), затем в течение 3 мес. 20 мг/сут и еще в течение 6 мес. 10 мг/сут, затем лечение прекращается (желательно после определения резервов надпочечника пробой с АКТГ)

3.120. Клиника, диагностика и лечение феохромоцитомы

(Беневоленская Л.И., Шляхто Е.В., 2004)





3.121. Алгоритм диагностики остеопороза

(Беневоленская Л.И., Лесняк О.М., 2007)

Примечание. МПКТ — минеральная плотность кости.

3.122. Препараты, использующиеся в лечении остеопороза

(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)

Препарат	Механизм действия	Доза
Препараты кальция	Увеличивают массу кости, уменьшают частоту переломов	От 500 до 1500 мг/сут
Витамин D (в сочетании с препаратами кальция)	Увеличивает всасывание кальция в кишечнике. Регулирует ремодуляцию кости	От 400 до 800 ЕД/сут
Эстрогены	Подавляют активность остеокластов и резорбцию кости	Конъюгированные эстрогены 0,625 мг/сут или 17р-эстрадиол 2 мг. При интактной матке в комбинации с прогестинами — медроксипрогестерон 2 мг
Кальцитонин (синтетический, лососевый)	Тормозит активность остеокластов	Подкожно или во время вдоха в нос 200 ЕД ежедневно
Бифосфонаты (натрий памидронат или алендронат)	Подавляет резорбцию кости, уменьшают частоту переломов	10 мг утром за 30 мин до еды
Флюориды (фторсодержащие препараты) — фторид натрия (оссеин)	Стимулируют активность остеобластов и синтез кости	Драже (40 мг) по одному утром и вечером
Андрогены	Используются в лечении остеопороза у мужчин с гипогонадизмом	
Селективные эстрогеновые модуляторы: тамоксифен и ралоксифен	Действуют на кость подобно эстрогенам. Тормозят резорбцию кости	

3.123. Препараты кальция для лечения гипокальциемии при гипопаратиреозе

(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)

Препарат	Содержание элементарного кальция, мг (в 1 таб.)	Препарат	Содержание элементарного кальция, мг (в 1 таб.)
Карбонат кальция	250	Цитрат кальция	200
Карбонат кальция-500	500	Ацетат кальция	169
Фосфат кальция	600		

3.124. Лечение гипокальциемии при гипопаратиреозе

(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)

Показание	Препарат, доза
При легком гипопаратиреозе (I–II степени) — уровень кальция в крови < 8,5 мг% (< 2,1 ммоль/л). Положительным эффект считается при достижении и поддержании уровня кальция в крови в пределах 8,5–9,0 мг% (2,15–2,25 ммоль/л)	Лечение может быть обеспечено только приемом внутрь препаратов кальция (1–5 г/сут), карбонат кальция или лактат кальция в дозах 3–5 г/сут дробно. Хлорид кальция лучше избегать, так как он раздражающе действует на слизистую желудка. В диете ограничить продукты, богатые фосфатом, и для уменьшения всасывания фосфата — прием алюминия гидрохлорида в желе

Показание	Препарат, доза
Тяжелый гипопаратиреоз III, IV, V степени — уровень общего кальция в крови соответственно < 7,5; 6,5; 6,0 мг% (< 1,9–1,7 ммоль/л). Эффективность лечения при достижении и поддержании уровня кальция в крови в пределах 8,5–9,0 мг% (2,15–2,25 ммоль/л)	Лечение витамином D и препаратами кальция, в частности: 1. Витамин D_3 (кальцитрин) — дегидротахистерол: начинать с дозы 4 мг 1 раз в день в течение 2 дней, затем 2 мг в течение 2 дней, а затем 1 мг/сут постоянно под контролем уровня кальция в крови. Другие препараты витамина D см. в парагр. 3.126. 2. Препараты кальция. Добавочно к пищевому кальцию лицам до 40 лет назначается 1 г кальция в сутки, старше 40 лет — 1,5 г. Постоянный контроль за уровнем кальция в крови (1 раз в 2–3 нед.), поддерживать в пределах 8,5–9,0 мг% (2,15–2,25 ммоль/л)

3.125. Проявления недостатка витамина D (рахит, остеомаляция у взрослых)

(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)

3.126. Основные препараты витамина D, используемые в лечении гипопаратиреоза

(Благосклонная Я.В., Шляхто Е.В. и др., 2004)

Препарат	Доза, вид	Колебания ежедневной дозы	Время, через которое может развиться токсический эффект
Эргокальциферол (витамин D_2)	Драже по 500 МЕ Спиртовой раствор 0,5%	25–200 тыс. ЕД 500 мг раствора — 15 000 МЕ	6–18 нед. (медленнодействующий препарат)

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Препарат	Доза, вид	Колебания ежедневной дозы	Время, через которое может развиться токсический эффект
Дегидротахистерол (ДНТ)	Таблетки по 0,125; 0,2 и 0,4 мкг	0,2–1 мкг	1–3 нед. (быстродействующий препарат)
Кальцифедиол	Капсулы по 20 и 50 мкг	20–200 мкг	3–5 нед. (средней длительности препарат)
Кальцитриол	Капсулы по 0,25 и 0,5 мкг	0,25–5,0 мкг	$^1/_2$–2 нед. (быстродействующий препарат)
Оксидевит	Капсулы по 0,001 мг	0,001–0,003 мг	1–3 нед. (быстродействующий препарат)

3.127. Классификация массы тела по индексу массы тела

(Дедов И.И., Мельниченко Г.А., 2007)

Состояние	ИМТ, кг/м^2	Риск для здоровья
Недостаточная масса тела	< 18,4	Повышен
Нормальная масса тела	18,5–24,9	Минимальный
Избыточная масса тела	25–29,9	Повышен
Ожирение I степени	30–34,9	Высокий
Ожирение II степени	35–39,9	Очень высокий
Ожирение III степени (морбидное)	> 40	Чрезвычайно высокий

3.128. Препараты для снижения массы тела

(Дедов И.И., Мельниченко Г.А., 2007)

Препарат	Доза	Механизм действия	Побочные эффекты
Сибутрамин	10 или 15 мг однократно утром. Начальная доза 10 мг/сут, может быть увеличена до 15 мг	Ингибирует обратный захват норадреналина и серотонина, усиливает термогенез	Увеличивает АД и частоту сердечных сокращений
Орлистат	120 мг 3 раза в день во время основных приемов пищи. Прием орлистата можно пропустить, если пища не содержит жира	Ингибирует панкреатическую липазу, уменьшает всасывание жиров, чем снижает количество калорий, поступающих с пищей	Маслянистый стул (корригируется снижением жиров в принимаемой пище)

3.129. Менопаузальный синдром у женщин с ожирением

(Шестакова И.Г., 2003, в модификации Андреевой Е.Н., Григорян О.Р., 2005)

Примечание. ТГ — триглицериды; ХС ЛПНП, ХС ЛПВП — холестерины липопротеинов низкой и высокой плотности соответственно; ЗГТ — заместительная гормональная терапия; НТГ — нарушение толерантности к глюкозе.

Раздел IV

ГЕМАТОЛОГИЯ

4.1. Показатели периферической крови у здоровых людей

(Абдулкадыров К.М., Бессмелбцев С.С., Рукавицын О.А., 1998)

Показатели	По В.В. Соколову, И.А. Грибовой (1972)			Собственные данные		
	пол	среднее значение	пределы нормальных колебаний	пол	среднее значение	пределы нормальных колебаний
Эритроциты, $\times 10^{12}$/л	М	4,6	4,0–5,1	М	4,38 ± 0,03	3,2–5,56
	Ж	4,2	3,7–4,7	Ж	4,05 ± 0,03	3,15–5,2
Гемоглобин, г/л	М	148,0	132–164	М	139,1 ± 0,8	109–161
	Ж	130,0	115–145	Ж	123,5 ± 0,8	105–150
Цветовой показатель		0,93	0,82–1,05	М	0,95 ± 0,01	0,77–1,1
				Ж	0,96 ± 0,01	0,71–1,2
СОЭ, мм/ч	М	5,0	1,0–10,0	М	6,7 ± 0,15	1–15
	Ж	9,0	2,0–15,0	Ж	8,2 ± 0,17	1–17
Тромбоциты, $\times 10^{9}$/л		250,0	180,0–320,0		–	–
Лейкоциты, $\times 10^{9}$/л		6,4	4,0–8,8		7,74 ± 0,11	3,7–10,0
Нейтрофилы палочкоядерные %		3,5	1,0–6,0		4,3 ± 0,15	0–11
Нейтрофилы сегментоядерные %		58,0	45,0–70,0		52,9 ± 0,43	35–70
Эозинофилы, %		3,0	0–5,0		2,3 ± 0,11	0–6
Базофилы, %		0,5	0–1,0		0,74 ± 0,06	0–3
Лимфоциты, %		28,5	18,0–40,0		33,6 ± 0,43	16,0–54,0
Моноциты, %		6,0	2,0–9,0		6,3 ± 0,18	1,0–13,0

4.2. Нормальные показатели миелограммы (по данным разных авторов, %)

(Абдулкадыров К.М., Бессмелбцев С.С., Рукавицын О.А., 1998)

Показатели	Г.А. Алексеев (1948)	В.Б. Фарбер (1960)	Л.К. Николаева (1969)	Л.К. Николаева (средние цифры)	В.В. Соколов, И.А. Грибова (1972)
Бласты	–	–	–	–	0,1–1,1
Миелобласты	2,2	0,8–2,0	0,2–1,2	0,76	0,2–1,7
Промиелоциты	2,2	0,8–3,0	1,2–5,8	3,51	1,0–4,1
Миелоциты нейтроф.	3,6	6,4–10,0	6,4–14,0	9,1	7,0–12,2
Метамиелоциты нейтроф.	9,0	8,0–14,0	8,2–14,2	10,7	8,0–15,0
Нейтрофилы п/я	20,5	12,0–20,0	15,2–20,6	17,15	12,8–23,7
Нейтрофилы с/я	23,9	16,0–24,0	11,8–22,6	17,4	13,1–24,1
Миелоциты эозиноф.	0,8	0,6–2,0	0,6–1,8	1,19	0,5–5,8
Метамиелоциты эозиноф.	1,2	0,8–3,0	0,2–1,8	1,21	
Эозинофилы	2,9	0,8–4,0	0,2–1,2	0,7	
Миелоциты базофильные	–	0,2–0,6	–	–	–
Базофилы	–	0,2–1,0	0–0,4	0,08	0–0,5
Лимфоциты	9,5	6,0–10,0	8,2–15,8	12,2	4,3–13,7
Ретикулярные клетки	–	1,0–6,0	1,0–3,0	1,9	0,1–1,6
Моноциты	2,4	2,0–3,0	2,2–4,4	3,06	0,7–3,1
Плазматические клетки	0,4	0,2–1,0	0,4–3,2	1,36	0,1–1,8
Проэритробласты	0,8	0,8–3,0	–	–	–
Эритробласты	–	–	–	–	0,2–1,1
Нормобласты базофил.	2,5	1,0–4,0	0,2–1,4	0,97	1,4–4,6
Нормобласты полихроматофильные	7,6	5,0–9,0	3,0–7,8	5,58	8,9–16,9
Нормобласты оксифильные	9,9	8,0–12,0	7,4–19,0	11,7	0,8–5,6
Мегакариобласты	–	0,2–0,4	–	–	–
Мегакариоциты	–	0,2–1,0	0,2–0,8	0,36	–

4.3. Заболевания и состояния, сопровождающиеся изменением гематокрита

(Назаренко Г.И., Кишкун А.А., 2002)

Гематокрит повышен	Гематокрит снижен
Эритроцитозы: – первичные (эритремия); – вызванные гипоксией различного происхождения; – новообразования почек, сопровождающиеся усиленным образованием эритропоэтина; – поликистоз и гидронефроз почек. Уменьшение объема циркулирующей плазмы (ожоговая болезнь, перитонит и др.). Дегидратация	Анемии Увеличение объема циркулирующей крови: – беременность (особенно вторая половина); – гиперпротеинемии. Гипергидратация

4.4. Заболевания и состояния, сопровождающиеся увеличением количества эритроцитов

(Назаренко Г.И., Кишкун А.А., 2002)

Основные патогенетические группы	Клинические формы
Абсолютные эритроцитозы обусловлены повышенной продукцией: • первичные	Эритремия
• симптоматические (вторичные): – вызванные гипоксией;	Заболевания легких, пороки сердца, наличие аномальных гемоглобинов, повышенная физическая нагрузка, пребывание на больших высотах, ожирение.
– связанные с повышенной продукцией эритропоэтина;	Рак паренхимы почки, гидронефроз и поликистоз почек, рак паренхимы печени, доброкачественный семейный эритроцитоз.
– связанные с избытком адренокортикостероидов или андрогенов в организме	Синдром Кушинга, феохромоцитома, гиперальдостеронизм
Относительные эритроцитозы	Дегидратация, эмоциональные стрессы, алкоголизм, курение, системная гипертензия
Смешанный эритроцитоз вследствие сгущения крови и плацентарной трансфузии	Физиологический эритроцитоз новорожденных

4.5. Заболевания и состояния, сопровождающиеся изменением среднего корпускулярного объема (среднего объема эритроцита — MCV)

(Назаренко Г.И., Кишкун А.А., 2002)

Значения MCV < 80 fl	Значения MCV > 80 fl и < 100 fl	Значения MCV > 100 fl
Микроцитарные анемии: – железодефицитные анемии; – талассемии; – сидеробластные анемии	Нормоцитарные анемии: – апластические; – гемолитические; – гемоглобинопатии; – анемии после кровотечений	Макроцитарные и мегалобластные анемии: – дефицит витамина B_{12}, фолиевой кислоты
Анемии, которые могут сопровождаться микроцитозом: – гемоглобинопатии; – нарушение синтеза порфиринов. Отравление свинцом	Анемии, которые могут сопровождаться нормоцитозом: – регенераторная фаза железодефицитной анемии	Анемии, которые могут сопровождаться макроцитозом: – миелодиспластические синдромы; – гемолитические анемии; – болезни печени

4.6. Заболевания и состояния, сопровождающиеся сдвигом лейкоцитарной формулы

(Назаренко Г.И., Кишкун А.А., 2002)

Сдвиг влево (в крови присутствуют метамиелоциты, миелоциты):

Острые воспалительные процессы.

- Гнойные инфекции.

- Интоксикации.
- Острые геморрагии.
- Ацидоз и коматозные состояния.
- Физическое перенапряжение.

Сдвиг влево с омоложением (в крови присутствуют метамиелоциты, миелоциты, промиелоциты, миелобласты и эритробласты):

- Хронические лейкозы.
- Эритролейкоз.
- Миелофиброз.
- Метастазы новообразований.
- Острые лейкозы.
- Коматозные состояния.

Сдвиг вправо (уменьшение количества палочкоядерных нейтрофилов в сочетании с гиперсегментированными ядрами нейтрофилов):

- Мегалобластная анемия.
- Болезни почек и печени.
- Состояния после переливания крови.

4.7. Заболевания и состояния, сопровождающиеся изменением количества лейкоцитов

(Назаренко Г.И., Кишкун А.А., 2002)

Лейкоцитоз:

- Инфекции (бактериальные, грибковые, вирусные и др.).
- Воспалительные состояния.
- Злокачественные новообразования.
- Травмы.
- Лейкозы.
- Уремия.
- Результат действия адреналина и стероидных гормонов.

Лейкопения:

- Аплазия и гипоплазия костного мозга.
- Повреждение костного мозга химическими средствами, лекарствами.
- Ионизирующее облучение.
- Гиперспленизм (первичный, вторичный).
- Острые лейкозы.
- Миелофиброз.
- Миелодиспластические синдромы.
- Плазмоцитома.
- Метастазы новообразований в костный мозг.
- Болезнь Аддисона—Бирмера.
- Сепсис.
- Тиф и паратиф.
- Анафилактический шок.
- Коллагенозы.

- Результат действия лекарственных препаратов (сульфаниламиды и некоторые антибиотики, нестероидные противовоспалительные препараты, тиреостатики, противоэпилептические препараты, антиспазматические пероральные препараты).

4.8. Заболевания и состояния, сопровождающиеся изменением количества нейтрофилов

(Назаренко Г.И., Кишкун А.А., 2002)

Нейтрофилез	Нейтропения
Острые бактериальные инфекции: — локализованные (абсцессы, остеомиелит, острый аппендицит, острый отит, пневмония, острый пиелонефрит, сальпингит, менингиты гнойные и туберкулезный, ангина, острый холецистит, тромбофлебит и др.); — генерализованные (сепсис, перитонит; эмпиема плевры, скарлатина, холера и пр.). Воспаление или некроз тканей: — инфаркт миокарда, обширные ожоги; гангрена, быстро развивающаяся злокачественная опухоль с распадом, узелковый периартериит, острая атака ревматизма. Интоксикации экзогенные: — свинец, змеиный яд, вакцины (чужеродный белок, бактериальные). Интоксикации эндогенные: — уремия, диабетический ацидоз, подагра, эклампсия, синдром Кушинга. Лекарственные воздействия. Миелопролиферативные заболевания (хронический миелолейкоз, эритремия). Острые геморрагии	Бактериальные инфекции (тиф, паратиф, туляремия, бруцеллез, подострый бактериальный эндокардит, милиарный туберкулез). Вирусные инфекции (инфекционный гепатит, грипп, корь, краснуха). Миелотоксические влияния и супрессия гранулоцитопоэза: — ионизирующая радиация; — химические агенты (бензол, анилин и др.); — противоопухолевые препараты (цитостатики и иммунодепрессанты); – недостаточность витамина B_{12} и фолиевой кислоты; — острый лейкоз, апластическая анемия. Иммунный агранулоцитоз: — гаптеновый (гиперчувствительность к медикаментам); — аутоиммунный (системная красная волчанка, ревматоидный артрит, хронический лимфолейкоз); — изоиммунный (у новорожденных, посттрансфузионный). Перераспределение и секвестрация в органах: — анафилактический шок; — спленомегалия различного происхождения. Наследственные формы (циклическая нейтропения, семейная доброкачественная хроническая нейтропения, хроническая нейтропения у детей)

4.9. Заболевания и состояния, сопровождающиеся эозинофилией

(Назаренко Г.И., Кишкун А.А., 2002)

Основные причины	Клинические формы
Аллергические заболевания	Бронхиальная астма, сенная лихорадка, аллергический дерматит, лекарственная аллергия
Инвазии паразитов	Аскаридоз, токсокароз, трихинеллез, эхинококкоз, шистосомоз, филяриоз, стронгилоидоз, описторхоз, анкилостомидоз, лямблиоз
Опухоли	Гемобластозы (острые лейкозы, хронический миелолейкоз, эритремия, лимфомы, лимфогранулематоз), другие опухоли, особенно с метастазами или некрозом
Иммунодефициты	Синдром Вискотта—Олдрича
Болезни соединительной ткани	Узелковый периартериит, ревматоидный артрит

4.10. Заболевания и состояния, сопровождающиеся изменением содержания лимфоцитов

(Назаренко Г.И., Кишкун А.А., 2002)

Абсолютный лимфоцитоз	Абсолютная лимфопения
Вирусная инфекция. Острый инфекционный лимфоцитоз. Коклюш. Инфекционный мононуклеоз. Острый вирусный гепатит. Цитомегаловирусная инфекция. Заболевания лимфатической системы: — хронический лимфолейкоз; — макроглобулинемия Вальденстрема	Панцитопения. Прием кортикостерроидов. Тяжелые вирусные заболевания. Злокачественные новообразования. Вторичные иммунные дефициты. Почечная недостаточность. Недостаточность кровообращения

4.11. Заболевания и состояния, при которых возможен моноцитоз

(Назаренко Г.И., Кишкун А.А., 2002)

Основные причин	Клинические формы
Инфекции	Подострый септический эндокардит; период выздоровления после острых инфекций; вирусные (инфекционный мононуклеоз), грибковые, риккетсиозные и протозойные инфекции (малярия, лейшманиоз, кала-азар)
Гранулематозы	Туберкулез, особенно активный, сифилис, бруцеллез, саркоидоз, язвенный колит, энтерит
Болезни крови	Острый монобластный и миеломонобластный лейкозы; хронические моноцитарный, миеломоноцитарный и миелолейкоз; лимфогранулематоз
Коллагенозы	Системная красная волчанка, ревматоидный артрит, узелковый периартериит

4.12. Разделение анемий по признаку цветности эритроцитов

(Воробьев П.А., 2001)

Цветность эритроцитов (цветовой показатель — ЦП)	Виды анемий
Нормохромия эритроцитов (ЦП — 0,9–1)	Гемолитические. Апластическая. Парциальная красно-клеточная аплазия. Анемии хронических заболеваний (могут быть гипохромными)
Гипохромия эритроцитов (ЦП < 0,85)	Железодефицитные. Сидероахрестические. Талассемия. Анемии хронических заболеваний (могут быть нормохромными)
Гиперхромия эритроцитов (ЦП > 1,1)	B_{12}-дефицитные анемии. Фолиеводефицитные анемии

4.13. Номенклатура анемий

(Воробьев П.А., 2001)

Наименование анемии	Код по МКБ-10
Железодефицитная анемия	D50
Атрансферринемия	Кода нет
B_{12}-дефицитная анемия	D51
Фолиеводефицитная анемия	D52
Наследственный микросфероцитоз (Минковского—Шоффара)	D58,0
Наследственный овалоцитоз (элиптоцитоз)	D58,1
Наследственный стоматоцитоз	Кода нет
Наследственный акантоцитоз	Кода нет
Талассемии	D56
Серповидно-клеточная анемия	D57
Другие гемоглобинопатии	D58,2
Дефицит Г-6-ФДГ*	D55,0
Апластическая анемия	D61
Иммунные гемолитические анемии	D59,0, D59,1
Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы—Микели)	D59,5
Парциальная красно-клеточная аплазия	D60
Анемия при хронической почечной недостаточности	D63,8
Анемия при злокачественных солидных опухолях	D63,0
Анемия при острых лейкозах и хроническом миелолейкозе	D63,0
Анемии при лимфопролиферативных опухолях	D63,0

* Г-6-ФДГ — глюкозо-6-фосфатдегидрогеназа.

4.14. Основные виды гемолитических анемий

(Воробьев П.А., 2001)

Признак	Вид анемии
Наследственные	Микросфероцитоз (Минковского—Шоффара). Овалоцитоз. Стоматоцитоз. Акантоцитоз. Дефицит Г-6-ФДГ. Другие энзимопатии. Талассемии. Серповидно-клеточная анемия. Другие гемоглобинопатии
Приобретенные	Внутрисосудистый гемолиз при ДВС-синдромах. Иммунные гемолитические анемии. Гиперспленизм. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы—Микели). Механический гемолиз (клапан сердца, маршевая анемия и др.). Отравление гемолитическими ядами (уксусная кислота, укусы змей и др.). Гипофосфатемия

4.15. Анемии хронических заболеваний

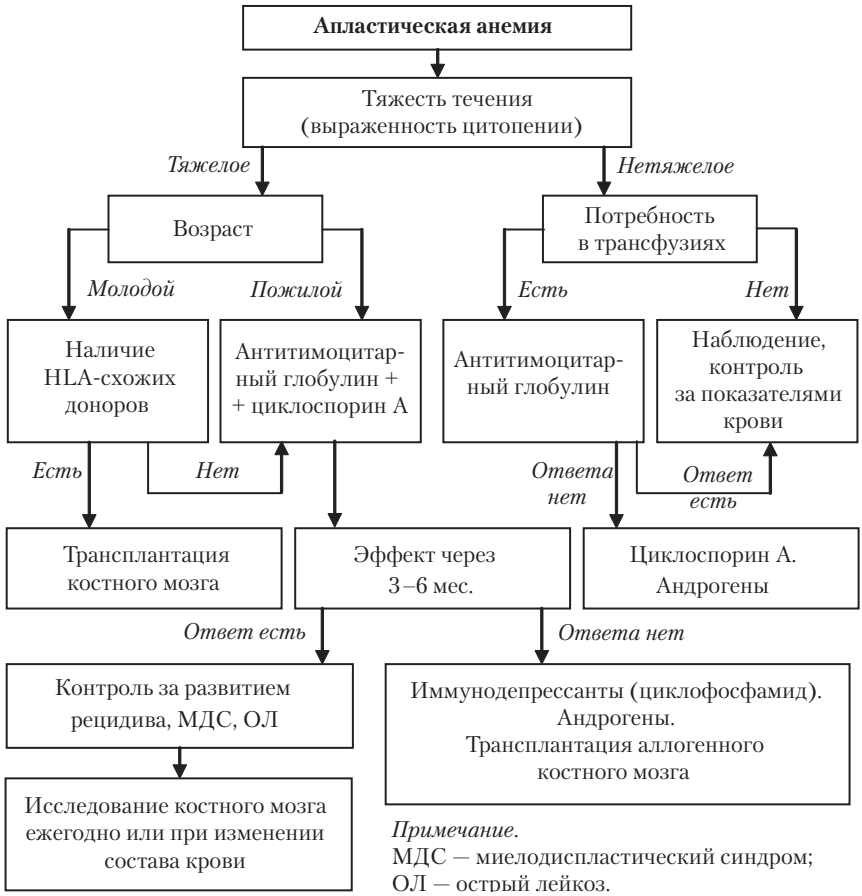
(Воробьев А.И., 2005)

- Анемии при злокачественных опухолях, как с поражением костного мозга (гемобластозы, метастазы в костный мозг), так и без него.

- Анемии воспаления (*anaemia of inflammation*), том числе:
  - при острых инфекциях (сепсис, пневмония, затяжной септический (бактериальный) эндокардит, перитонит);
  - при хронических инфекциях (остеомиелит, хронический пиелонефрит, туберкулез (панмиелофтиз), абсцесс легкого);
  - при хронических воспалительных заболеваниях с преобладанием иммунокомплексного механизма (ревматоидный артрит, системная красная волчанка, геморрагический васкулит и другие системные васкулиты, иммуноопосредованные заболевания кишечника (болезнь Крона, неспецифический язвенный колит), хронический гепатит, саркоидоз.
- Анемии при острой и хронической почечной недостаточности, в том числе у больных, находящихся на гемодиализе.
- Анемия при хронической сердечной недостаточности.
- Анемия при эндокринопатиях (гипофункция щитовидной железы, СД).

4.16. Алгоритм ведения больных с апластической анемией

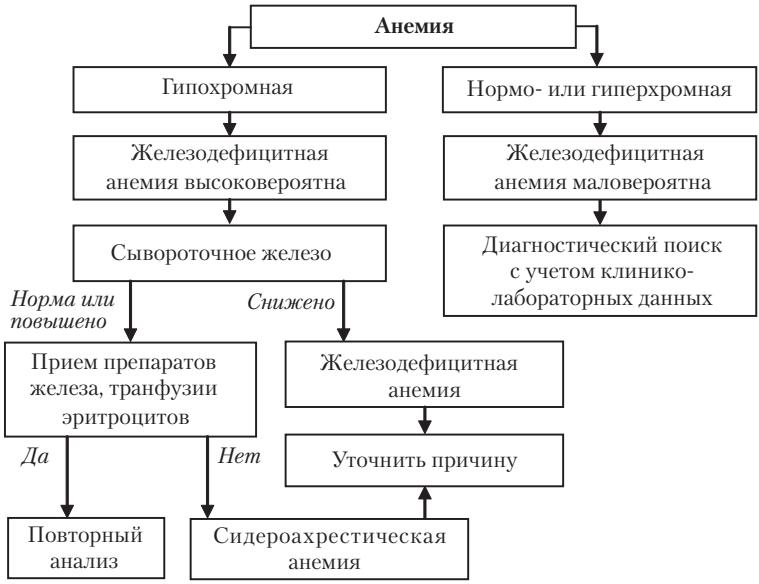
(Дворецкий Л.И., 2004)



Примечание.
МДС — миелодиспластический синдром;
ОЛ — острый лейкоз.

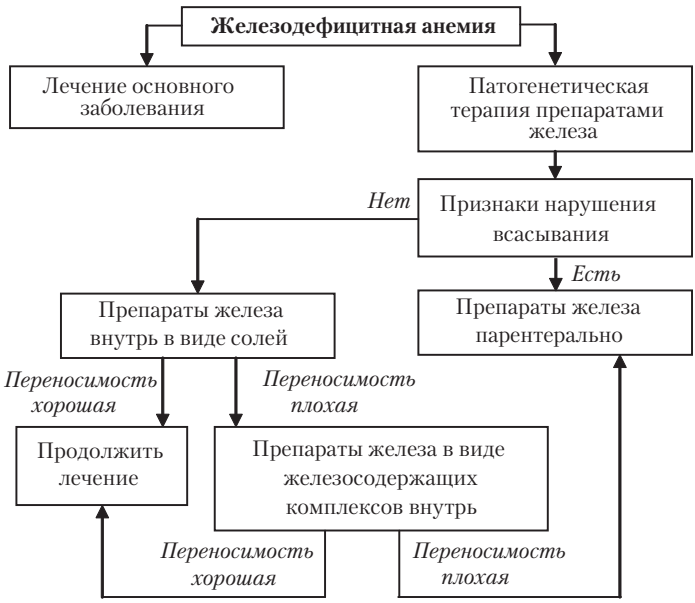
4.17. Алгоритм диагностического поиска при гипохромной и нормо-/гиперхромной анемии

(Дворецкий Л.И., 2004)



4.18. Алгоритм ведения больных железодефицитной анемией

(Дворецкий Л.И., 2004)



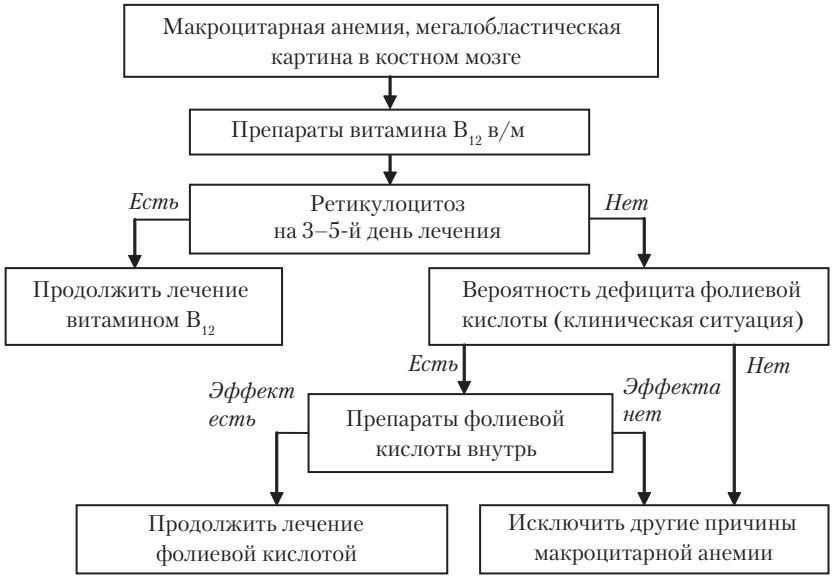
4.19. Основные дифференциально-диагностические признаки гипохромных анемий

(Дворецкий Л.И., 2004)

Основные признаки	Железодефицитные анемии	Сидероахрестические анемии	Железоперераспределительные анемии	Талассемии
Сывороточное железо	Снижено	Повышено	Норма или повышено	Повышено
Общая железосвязывающая способность сыворотки	Повышена	Снижена	Норма или снижена	Снижена
Содержание ферритина в крови	Снижено	Повышено	Повышено	Повышено
Количество ретикулоцитов	Норма	Норма или повышено	Норма или повышено	»
Мишеневидность эритроцитов	Может быть	Может быть	Может быть	Часто выражена
Базофильная пунктация эритроцитов	Отсутствует	Имеется	Отсутствует	Имеется
Количество сидеробластов и сидероцитов	Снижено	Повышено	Повышено	Повышено
Непрямой билирубин	Норма	Норма	Норма	Часто повышен
Проба с дефероксамином	Отрицательная	Положительная	Положительная	Положительная
Признаки гипосидероза	Имеются	Отсутствуют	Отсутствуют	Отсутствуют
Эффект от препаратов железа	Имеется	Отсутствует	Отсутствует	Отсутствует

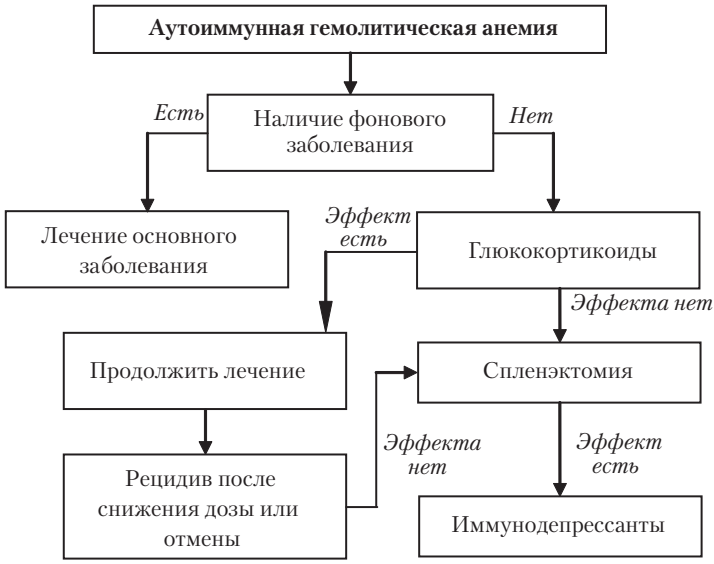
4.20. Алгоритм ведения больных макроцитарной анемией неустановленной причины

(Дворецкий Л.И., 2004)



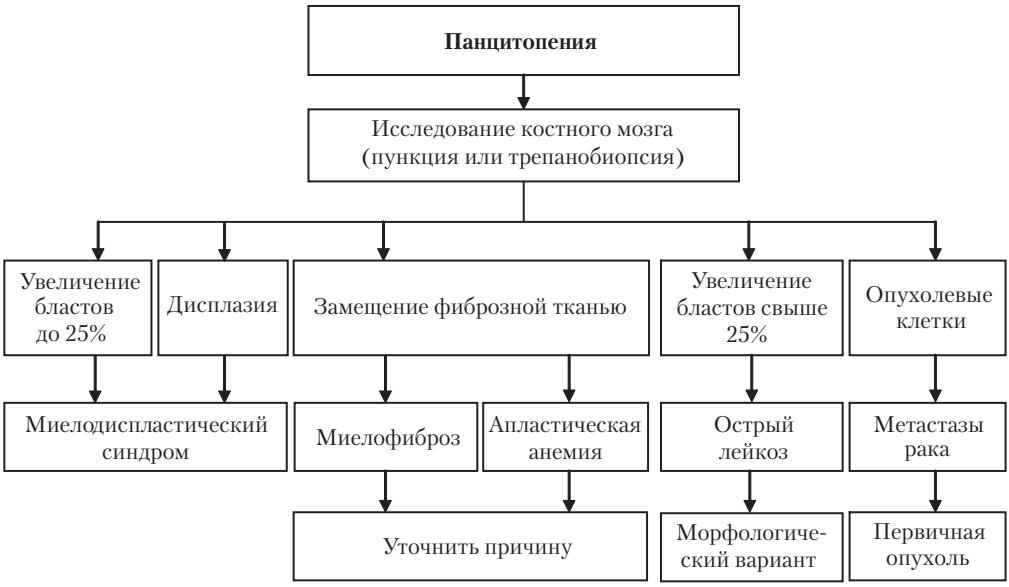
4.21. Алгоритм лечения аутоиммунной гемолитической анемии

(Дворецкий Л.И., 2004)



4.22. Алгоритм диагностического поиска у больных панцитопенией

(Дворецкий Л.И., 2004)



4.23. Некоторые характеристики таблетированных форм железосодержащих препаратов

(Воробьев П.А., 2001)

Коммерческое название	Международное непатентованное название	Состав, форма выпуска	Фирма и страна-производитель	Содержание Fe^{2+}, мг	Особые показания
Актиферрин	Железа сульфат, серин	Капсулы	Меркле, Германия	34,5	—
Апо-Ферроглюконат	Железа глюконат	Таблетки по 300 мг	Апотек инк., Канада	33	—
Бебе-Тардиферон	Железа сульфат, мукопротеоза	Драже ретард	Эгис, Венгрия	80	Регистрация аннулирована в 1996 г.
Гематоген	Альбумин, молоко сгущенное, патока, сахар, ванилин, аскорбиновая кислота, железа сульфат	Плитки по 30 г	УдаВита, Россия Биосинтез, ОАО, Россия	?	Регистрация аннулирована в 1998 г.
Гемостимулин	Кровь сухая, железа лактат, меди сульфат	Таблетки	Россия	?	—
Гемофер пролонгатум	Железа сульфат	Драже	Польфа, Польша	105	—
Железа фумарат	Железа фумарат	Таблетки 200 мг	Ремедика	65	—
Мальтофер Фол	Железа полиизомальтозат, фолиевая кислота	Таблетки жевательные 100/0,35 мг	Вифор, Швейцария Акрихин, Россия	100 мг Fe^{3+}	Беременные и кормящие женщины
Сорбифер-Дурулес	Железа сульфат, аскорбиновая кислота	Таблетки 320/60 мг	Эгис, Венгрия	100	—
Тардиферон	Железа сульфат, мукопротеоза, аскорбиновая кислота	Таблетки	Робафарм, Щвейцария	80	—
Фенюльс	Железа сульфат, аскорбиновая кислота, рибофлавин, никотинамид, пиридоксин, кальция пантотенат	Капсулы	Ранбакси, Индия; Натко фарма, Индия	45	Беременные и кормящие женщины
Ферретаб	Железа фумарат, фолиевая кислота	Капсулы	Ланнахер	50	Беременные и кормящие женщины
Ферро-градумет	Железа сульфат	Таблетки	ICN Галеника, Югославия	105	—
Ферроплекс	Железа сульфат, аскорбиновая кислота	Таблетки 50/30 мг	Биогал, Венгрия	10	Дети и подростки
Хеферол	Железа фумарат	Капсулы 350 мг	Алкалоид, Македония	100	—

Примечание: (?) — содержание железа неизвестно.

4.24. Классификация анемии

(Воробьев А.И., Лорие О.И., 1979)

Острая постгеморрагическая анемия

Железодефицитные анемии.

1. Анемии, связанные с нарушением синтеза или утилизации порфиринов:
   - наследственные формы;
   - приобретенные формы.
2. Анемии, связанные с нарушением синтеза ДНК и РНК (мегалобластные анемии).

Гемолитические анемии.

1. Наследственные гемолитические анемии, связанные с нарушением мембраны эритроцитов:
   - наследственный микросфероцитоз;
   - гемолитические анемии, связанные с нарушением структуры липидов;
   - наследственные гемолитические анемии, связанные с нарушением активности ферментов эритроцитов.
2. Наследственные гемолитические анемии, обусловленные избыточным синтезом порфиринов.
3. Анемии, связанные с нарушением синтеза глобина:
   - талассемии;
   - анемии, связанные с нарушением структуры цепей глобина:
     – серповидно-клеточная анемия;
     – аномальные стабильные гемоглобины;
     – аномальные нестабильные гемоглобины.
4. Иммунные гемолитические анемии:
   - аутоиммунные гемолитические анемии.
5. Болезнь Маркиафавы—Микели.
6. Гемолитические анемии, связанные с механическим повреждением эритроцитов.
7. Микроангиопатические гемолитические анемии.
8. Дизэритропоэтические анемии.

Апластические анемии.

4.25. Дифференциально-диагностические признаки анемии

(Смирнов А.Н., 1992)

Симптомы	Анемия			
	железодефицитная	B_{12} (фолиево)-дефицитная	гемолитическая	апластическая
Извращения аппетита	+	–	–	–
Кровопотери в анамнезе	+	–	–	+
Желтуха	–	±	+	–
Геморрагии на коже и слизистых оболочках	–	–	+	+

Симптомы	Анемия			
	железодефицитная	B_{12} (фолиево)-дефицитная	гемолитическая	апластическая
Увеличение селезенки	–	+	+	–
Гипохромия эритроцитов (ЦП менее 0,8)	+	–	–	+
Гиперхромия эритроцитов (ЦП более 1,1)	–	+	+	–
Размер эритроцитов	Микроцитоз	Макроцитоз	Норма или снижен	Норма
Ретикулоцитоз	±	–	+	–
Ускорение СОЭ	+	+	+	+++
Тромбоцитопения	±	+	±	+
Лейко(нейтро)пения	+	+	±	+
Уровень сывороточного железа	Резко снижен	Повышен или норма	Резко повышен	Повышен или норма

Примечание. (+) — наличие признака; (++) — выраженный признак; (+++) — резко выраженный; (±) — слабо выраженный; (–) — отсутствует. ЦП — цветовой показатель.

4.26. Классификация и причина железодефицитной анемии

(Курдыбайло Ф.В., 1994)

Вид ЖДА	Причина	Вид ЖДА	Причина
I. Хронические постгеморрагические ЖДА	1. Гиперполименорея, роды, аборты. 2. Хронические кровотечения из желудочно-кишечного тракта (опухоли, геморрой, диафрагмальная, грыжа, эрозивный гастрит, язвенная болезнь, язвенный колит, болезнь Крона, глистная инвазия, дивертикулез). 3. Носовые кровотечения. 4. Донорство. 5. Кровоизлияния в замкнутые полости, синдром Гудпасчера, гемосидероз	III. ЖДА, связанные с нарушением поступления железа	1. Недостаточное поступление с пищей (посты, вегетарианство, недоедание, малое содержание белковых продуктов). 2. Нарушение всасывания (хронические энтериты, резекции кишечника, гастрэктомия с резекцией двенадцатиперстной кишки, опухоли кишечника, врожденный дефицит железа у новорожденных)
II. ЖДА, связанные с повышенной потребностью в железе	1. Беременность, лактация. 2. Период полового созревания. 3. Период бурного роста	IV. ЖДА, связанные с нарушением транспорта железа	1. Врожденная атрансферринемия. 2. Наличие АТ к трансферрину. 3. Снижение содержания трансферрина при массивной протеинурии

Примечание. ЖДА — железодефицитная анемия; АТ — антитела.

4.27. Заболевания и состояния, сопровождающиеся изменением СОЭ

(Назаренко Г.И., Кишкун А.А., 2002)

СОЭ ускорена	СОЭ замедлена
Беременность, послеродовой период, менструации. Воспалительные заболевания различной этиологии. Парапротеинемии (множественная миелома, болезнь Вальденстрема). Опухолевые заболевания (карцинома, саркома, острый лейкоз, лимфогранулематоз, лимфома). Болезни соединительной ткани. Гломерулонефрит, амилоидоз почек, протекающие с нефротическим синдромом, уремия. Тяжелые инфекции. Инфаркт миокарда. Гипопротеинемии. Анемии. Гипер- и гипотиреоз. Внутренние кровотечения. Гиперфибриногенемия. Гиперхолестеринемия. Геморрагический васкулит. Ревматоидный артрит. Побочные действия лекарств: морфина, декстрана, метилдофа, витамина А	Эритремии и реактивные эритроцитозы. Выраженные явления недостаточности кровообращения. Эпилепсия. Серповидно-клеточная анемия. Гемоглобинопатия С. Гиперпротеинемии. Гипофибриногенемия. Вирусный гепатит и механические желтухи (предположительно связано с накоплением в крови желчных кислот). Неврозы. Прием кальция хлорида, салицилатов и препаратов ртути

4.28. Гемолитические анемии

(Cooper R.A., Bunn H.F., 1996)

Экстракорпускулярные	1. *Внешние факторы гемолиза:* – Спленомегалия. – Антитела: иммуногемолитические анемии. – Механическая травма: микроангиопатические анемии. – Прямое воздействие токсинов: малярия, инфекции, обусловленные клостридиями, и др. 2. *Мембранные аномалии:* – Шпороклеточная анемия.	Приобретенные
Интракорпускулярные	– Пароксизмальная ночная гемоглобинурия. – Наследственный сфероцитоз (редко эллиптоцитоз, стоматоцитоз). 3. *Аномалии внутренней среды эритроцитов:* – Ферментные дефекты. – Дефекты гексозомонофосфатного шунтирования. – Гемоглобинопатии. – Талассемии.	Наследственные

4.29. Механизмы развития и причины нейтропении

(Козловская Л.В., 1993)

Супрессия, гранулоцитопоэз (миелотоксические влияния):
- ионизирующее излучение;
- воздействие химических агентов: бензола, анилина, цитостатических препаратов, применяемых для лечения опухолей и иммуносупрессии;
- недостаточность цианокобаламина и фолиевой кислоты;
- бактериальные инфекции (подострый инфекционный эндокардит и др.);
- вирусные инфекции (вирусный гепатит, корь, краснуха);
- апластическая анемия, острый алейкемический лейкоз.

Повышенное разрушение гранулоцитов:
- гиперчувствительность к анальгетикам (амидопирин, фенацетин и др.), антитиреоидным (тиоурацил, метилтиоурацил), противосудорожным (дилантин) средствам, сульфаниламидам, антибиотикам, антигистаминным препаратам, фенотиазину, барбитуратам, левамизолу и др.;
- воздействие аутоантител при системной красной волчанке, ревматоидном артрите, хроническом лимфолейкозе;
- влияние аллоантител (гранулоцитопения новорожденных, посттрансфузионные реакции).

Перераспределение и секвестрация лейкоцитов в органах:
- анафилактический шок;
- синдром Фелти и другие заболевания со спленомегалией (лимфома, туберкулез, портальная гипертензия);
- у больных на гемодиализе.

Механизм недостаточно ясен. Наследственные нейтропении.

4.30. Причины развития панцитопении

(Rappeport J.M., Bunn H.F., 1996)

- Апластическая анемия.
- Идиопатические анемии.
- Конституционные анемии (анемия Фанкони).
- Анемии, развивающиеся под влиянием химических и физических факторов.
- В зависимости от дозы: бензол, ионизирующая радиация, алкилирующие препараты, антиметаболиты (антагонисты фолиевой кислоты, аналоги пуриновых и пиримидиновых оснований), ингибиторы митозов, антрациклины, неорганические соединения мышьяка.
- Идиосинкразические: хлорамфеникол, фенилбутазон, серосодержащие лекарственные препараты, метилфенилэтилгидантоин, золотосодержащие соединения, органические препараты мышьяка, инсектициды.
- Иммунологически обусловленная аплазия.
- Анемии, развивающиеся по другим причинам: при гепатите и других вирусных инфекциях, системной красной волчанке, диффузном эозинофильном неврите лицевого нерва.

4.31. Тромбоцитопении

(Козловская Л.В., 1993)

Сниженный или неэффективный тромбоцитопоэз:

а) миелотоксические влияния — химические, в том числе лекарственные, ионизирующее излучение, инфекции;
б) недостаточность (аплазия) костного мозга; замещение (инфильтрация) нормальной костно-мозговой ткани (лейкозы, лимфомы, карциномы, фиброз);
в) дефицит цианокобаламина и фолиевой кислоты;
г) наследственные формы (аномалии Вискотта—Олдрича, Хегглина).

Повышенное разрушение тромбоцитов:

а) воздействие аутоантител (идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура, СКВ, хронический лимфолейкоз, аутоиммунная гемолитическая анемия);
б) гаптеновый механизм (лекарственный);
в) действие аллоантител (посттрансфузионная пурпура, неонатальная пурпура);
г) неиммунный механизм (инфекции у больных с протезированными клапанами сердца).

Перераспределение и секвестрация в селезенке:

а) спленомегалии;
б) анафилактические реакции.

Повышенное потребление:

а) диссеминированное внутрисосудистое свертывание;
б) тромботическая тромбоцитопеническая пурпура;
в) гемолитико-уремический синдром.

4.32. Лекарственные препараты, вызывающие тромбоцитопению

(Handin R.I., 1996)

I. Подавляющие продукцию тромбоцитов:

- Миелодепрессивные препараты:
  - сильнодействующие: цитозина арабинозид, даунорубицин;
  - умеренно действующие: циклофосфамид (циклофосфан), бусульфан (миелосан), метотрексат, 6-меркаптопурин;
  - слабо действующие: алкалоиды барвинка розового.
- Тиазидные диуретики.
- Этанол.
- Эстрогены.

II. Вызывающие иммунологическую деструкцию тромбоцитов:

- Клинически обоснованные подозрения, подтвержденные результатами экспериментальных исследований:
  - алкалоиды хины: хинидин, хинин;
  - антибиотики: сульфатиозол, новобиоцин, р-аминосалицилат;
  - дигитоксин;
  - метилдофа;

- пищевые продукты: бобы;
- препараты мышьяка, назначаемые при сифилисе;
- седативные, гипнотические и противосудорожные препараты: апроналид, карбамазепин;
- стибофен.

• Клинически обоснованные подозрения (большие дозы):
- ацетилсалициловая кислота;
- инсектициды;
- соли золота;
- сульфадиазин, сульфисоксазол, сульфамеразин, сульфаметазин, сульфаметоксипиридазин, сульфаметоксазол, сульфатоламид;
- хлорохин;
- хлорпропамид;
- хлортиазид и гидрохлортиазид.

4.33. Изменения миелограммы при некоторых анемиях и гемобластозах

(Золотницкая Р.П., 1982)

Заболевание	Содержание клеток							
	миелокариоциты	бластные клетки	гранулоциты		лимфоциты	эритробласты	плазмоциты	мегакариоциты
			незрелые	зрелые				
Железодефицитная анемия	Нормальное или слегка увеличенное	Нормальное	Нормальное	Сниженное	Нормальное	Увеличенное	Нормальное	Нормальное или слегка сниженное
Гипопластическая анемия	Сниженное или нормальное	Нерезко увеличенное	Сниженное	Сниженное	Увеличенное	Сниженное, может быть увеличенное	Увеличенное	Резко сниженное
Гемолитическая анемия	Увеличенное	Нормальное	»	»	Нормальное	Резко увеличенное	Нормальное	Сниженное или нормальное
Острый лейкоз	»	Резко увеличенное	Сниженное	Резко сниженное	Сниженное или нормальное	Резко сниженное	Нормальное или сниженное	Резко сниженное
Хронический миелолейкоз	Резко увеличенное	Нормальное или нерезко увеличенное	Резко увеличенное	Сниженное	Сниженное	То же	То же	Увеличенное
Эритремия	Нормальное (полнокровие)	То же	Нерезко увеличенное	Нерезко сниженное	Сниженное или нормальное	Нерезко увеличенное	Нормальное	Резко увеличенное

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Заболевание	Содержание клеток							
	миелокариоциты	бластные клетки	гранулоциты		лимфоциты	эритробласты	плазмоциты	мегакариоциты
			незрелые	зрелые				
Миелофиброз	Сниженное	Нерезко увеличенное	Увеличенное	Сниженное	Нормальное	Сниженное	»	Увеличенное
Хронический лимфолейкоз	Увеличенное	То же	Резко сниженное	Резко сниженное	Резко увеличенное	»	»	Сниженное
Миеломная болезнь	Нормальное или увеличенное	»	Сниженное	Сниженное	Нормальное	»	Резко увеличеное	»
Миеломная болезнь	Нормальное или увеличенное	»						

4.34. Острые лейкозы

(Воробьев А.И., 2003)

Переработанная и дополненная классификация А.И. Воробьева и М.Д. Бриллиант (2000)	Классификация ВОЗ (1999)	Классификация FAB (1976)
Острые миелоидные лейкозы (ОМЛ)		
Острый миелобластный лейкоз, вариант с t(8; 21)(q22; q22) и вариант с перестройками 11q23	ОМЛ с t(8; 21)(q22; q22) ОМЛ с перестройками 11q23 ОМЛ: – с мультилинейной дисплазией; – с предшествующим миелодиспластическим синдромом; – без предшествующего миелодиспластического синдрома ОМЛ с минимальной дифференцировкой ОМЛ без признаков вызревания ОМЛ с признаками вызревания ОМЛ с базофилией	M1 M2 M2Baso
Острый промиелоцитарный лейкоз с t(15; 17)(q22; q11–12) и вариантами	Промиелоцитарный лейкоз [ОМЛ с t(15; 17)(q22; q11–12) и вариантами]	M3
Острый миеломонобластный лейкоз, вариант с inv(16)(p13; q22) или t(16; 16)(p13; q22) и с патологической костномозговой эозинофилией, вариант с перестройками 11q23	Острый миеломоноцитарный лейкоз ОМЛ с inv(16)(p13; q22) или t(16; 16)(p13; q22) и с патологической костномозговой эозинофилией ОМЛ с перестройками 11q23	M4 M4Eo
Острый монобластный лейкоз, вариант с перестройками 11q23	Острый моноцитарный лейкоз ОМЛ с перестройками 11q23	M5a (не дифференцированный) M5b (дифференцированный)

Переработанная и дополненная классификация А.И. Воробьева и М.Д. Бриллиант (2000)	**Классификация ВОЗ (1999)**	**Классификация FAB (1976)**
Острый эритромиелоз, острый эритромегакариобластный лейкоз	Острый эритроидный лейкоз	M6 –
Острый монобластный лейкоз новорожденных	–	–
Острый мегакариобластный лейкоз	Острый мегакариоцитарный лейкоз	M7
Острый мегакариобластный лейкоз с миелофиброзом	Острый мегакариоцитарный лейкоз	M7
Острый миелобластный лейкоз с миелофиброзом	Острый панмиелоз с миелофиброзом	—
Острый малопроцентный лейкоз, вариант с 5q-*	Миелодиспластические синдромы, рефрактерная анемия: – с кольцевыми сидеробластами; – без кольцевых сидеробластов рефрактерная цитопения (миелодиспластический синдром); – с мультилинейной дисплазией рефрактерная анемия (миелодиспластический синдром); – с избытком бластов Синдром 5q- Миелодиспластические синдромы, неклассифицируемые	—
Вторичные миелобластные лейкозы	Вторичные ОМЛ и миелодиспластический синдром, развившиеся после химиотерапии	M1 M2 M4 M5 M6 M7
Острый макрофагальный лейкоз	–	–
Острые лимфобластные лейкозы		
Острый В-лимфобластный лейкоз взрослых: *цитогенетические варианты:* – t(9; 22)(q34; q11); – t(1; 19)(q23; p13); – t(12; 21)(p12; q22); – и с перестройками 11q23 *иммунофенотипические варианты:* – ранний пре-В (про-В); – пре-В; – В	В-лимфобластный лейкоз/лимфома из предшественниц В-клеток, варианты с: – t(9; 22)(q34; q11); – t(1; 19)(q23; p13); – t(12; 21)(p12; q22); – и с перестройками 11q23	L1 L2
Острый В-лимфобластный лейкоз детей: *цитогенетические варианты*; – t(1; 19)(q23; p13); – t(12; 21)(p12; q22); – и с перестройками 11q23 *иммунофенотипические варианты*; – ранний пре-В (про-В); – пре-В; – В	–	–

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Переработанная и дополненная классификация А.И. Воробьева и М.Д. Бриллиант (2000)	Классификация ВОЗ (1999)	Классификация FAB (1976)
Острый плазмобластный лейкоз	–	–
Острый Т-лимфобластный лейкоз взрослых	Т-лимфобластный лейкоз/лимфома из клеток-предшественниц	–
Острый Т-лимфобластный лейкоз детей	Т-лимфобластный лейкоз/лимфома из клеток-предшественниц	–
Острый Т-лимфобластный лейкоз с апластическим синдромом	–	–
Острые бифенотипические лейкозы		M0
Острые недифференцируемые лейкозы		M0

* Весь перечень заболеваний, входящих в группу миелодисплазий, в нашей классификации обозначен своими названиями, без использования объединяющего термина МДС.

4.35. Упрощенная Франко-американо-британская (ФАБ) классификация острых миелоидных лейкозов

(Бэйн Б.Дж., Гуппа Р., 2004)

ФАБ обозначение	Описание
M0	Острый миелобластный лейкоз с недифференцированными властными клетками
M1	Острый миелобластный лейкоз с бластными клетками без зернистости и признаков созревания властных клеток
M2	Острый миелобластный лейкоз с зернистостью и признаками созревания властных клеток
M3 и вариант и M3	Острый промиелоцитарный лейкоз и его гипогранулярный или микрогранулярный вариант
M4	Острый миеломонобластный лейкоз с признаками дифференцировки гранулоцитов и моноцитов
M5	Острый монобластный лейкоз: M5a — острый монобластный лейкоз без созревания и M5б — острый моноцитарный лейкоз с созреванием
M6	Острый эритролейкоз, при котором, по крайней мере, половину клеток костного мозга составляют эритробласты
M7	Острый мегакариобластный лейкоз

4.36. Типы ОМЛ в соответствии с классификацией ВОЗ

(Бэйн Б.Дж., Гуппа Р., 2004)

- Острый миелоидный лейкоз с повторяющимися генетическими аномалиями*.
- ОМЛ с t(8; 21)(q22; q22)/*AML 1-ETO*.

* Заметьте, что в случаях ОМЛ, вызванных лечением, наблюдается одно из указанных нарушений, однако их все же относят к категории посттерапевтических ОМЛ.

- ОМЛ с аномальными эозинофилами костного мозга и inv(16)(p13; q22) или t(16; 15)(p13; q22)/*CBFB-MYH11*.
- Острый промиелоцитарный лейкоз с t(15; 17)(q22; q12)/*PML-RARA* и варианты.
- ОМЛ с перестройкой в локусе 11q23 и аномалией *MLL*.
- ОМЛ с мультилинейной дисплазией (не менее 50% клеток с диспластическими изменениями, по крайней мере, в двух линиях).
- Следствие миелодиспластического синдрома или миелодиспластического/миелопролиферативного синдрома.
- Без предшествующего миелодиспластического синдрома ОМЛ и миелодиспластический синдром, посттерапевтические.
- Вызванный действием алкилирующего агента.
- Вызванный действием ингибитора топоизомеразы II.
- Другие виды.
- Неклассифицированные ОМЛ.
- ОМЛ с минимальной дифференцировкой (напоминает ФАБ М0).
- ОМЛ без созревания (напоминает ФАБ М1).
- ОМЛ с созреванием (напоминает ФАБ М2).
- Острый миеломоноцитарный лейкоз (напоминает ФАБ М4).
- Острый монобластный и острый моноцитарный лейкоз (напоминает ФАБ М5а и М56).
- Острый эритроидный лейкоз:
  - эритролейкоз (напоминает ФАБ М6);
  - эритроидный лейкоз (с поражением клеток только эритроидного ростка).
- Острый мегакариобластный лейкоз (напоминает ФАБ М7).
- Острый базофильный лейкоз.
- Острый панмиелоз с миелофиброзом.
- Миелоидная саркома (гранулоцитная или моноцитная).

4.37. Стадии болезни Ходжкина (лимфомы Ходжкина)

(Бэйн Б.Дж., Гуппа Р., 2004)

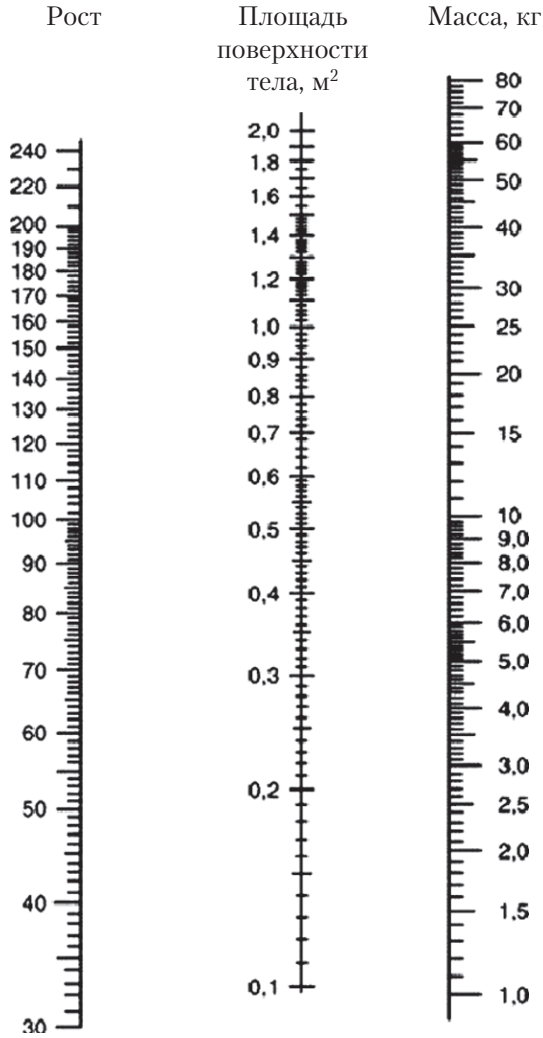
Стадия*	Критерии
I	Заболевание распространяется на одну область лимфатических узлов или лимфоидный орган (тимус, селезенка или вальдейерово кольцо); на стадии IE наблюдается некоторое распространение лимфомы за пределы лимфатического узла, но в пределах одной облучаемой области
II	Заболевание распространено на две или более области лимфоузлов, но с одной стороны диафрагмы
III	Очаги заболевания расположены с двух сторон от диафрагмы, но ограничены лимфоузлами и лимфоидными органами
IV	Распространение за пределы лимфатических узлов и селезенки, например, в печень, легкие или костный мозг
A	Отсутствие симптомов категории B
B	1) потеря более 10% массы тела за последние полгода; 2) ночная потливость; 3) лихорадочное состояние

* Стадия заболевания каждого пациента имеет составной номер, например IA или IIIB.

4.38. Номограмма для определения площади поверхности тела

(Бэйн Б.Дж., Гуппа Р., 2004)

Номограмма демонстрирует, как можно определить площадь поверхности тела, зная рост и массу тела пациента. На основании значения площади поверхности тела подбор дозы препарата осуществляется точнее, чем только на основании массы тела пациента.



Номограмма для определения площади поверхности тела

4.39. Цитохимические особенности бластных клеток, на основе которых проводится дифференциация вариантов острых лейкозов

(Назаренко Г.И., Кишкун А.А., 2002)

Форма острого лейкоза	Пероксидаза	Липиды	PAS-реакция	Неспецифическая эстераза	Хлорацетатэстераза	Кислая фосфатаза
Недифференцируемый	Отрицательная	Отрицательная	Отрицательная	Отрицательная	Отрицательная	Отрицательная
Лимфобластный	»	»	Положительная крупногранулярная	Отрицательная или слабо положительная, не ингибируется NaF	»	Иногда положительная диффузная
Миелобластный	Положительная	Положительная	Положительная диффузная	Слабоположительная, не ингибируется NaF	Положительная	Положительная
Миеломонобластный	Слабоположительная	Слабоположительная	Положительная мелкогранулярная	Выраженная положительная, не ингибируется NaF	Отрицательная	Выраженная положительная
Монобластный	Слабоположительная или отрицательная	Слабоположительная или отрицательная	Положительная мелкогранулярная	Выраженная положительная, ингибируется NaF	»	То же
Промиелоцитарный	Выраженная положительная	Выраженная положительная	Выраженная положительная	Выраженная положительная, не ингибируется	Выраженная положительная	»
Эритромиелоз:						
– бластные клетки;	Положительная	Положительная	Положительная диффузная	Слабоположительная	Положительная	Положительная
– эритронормобласты	Отрицательная	Отрицательная	Положительная диффузная или крупногранулярная	Положительная	Отрицательная	»

4.40. Новые программы, используемые в лечении рецидивов и рефрактерных форм

(Воробьев А.И., 2003)

Программа	Лечение
FLAG Процент достижения ремиссии: ранние рецидивы, резистентные ОМЛ — 30, поздние рецидивы — 80 РАИБт — 60	Флударабин 30 мг/м^2 30-минутная инфузия 1–5-й день. Цитарабин 2 г/м^2 4-часовая инфузия через 4 ч после флударабина, 1–5-й дни. За день до начала курса начинается введение G-CSF в дозе 5 мкг/кг ежедневно до дня восстановления показателей периферической крови. Дальнейшая терапия может включать либо проведение аналогичного курса, либо выполнение другого курса по схеме: – идарубицин 10 мг/м^2, 1–2-й дни; – цитарабин 2 г/м^2, 1–2-й дни. Все пациенты с указанными формами ОНЛЛ, у которых достигнута ремиссия, должны рассматриваться как потенциальные кандидаты на выполнение трансплантации костного мозга (аллогенного или аутологичного)
VAC	Этопозид (вепезид) 100 мг/м^2, 1–3-й дни. Цитарабин 500 мг/м^2 1-часовая инфузия 2 раза в день, 1–3-й день. Карбоплатин 150 мг/м^2 в день постоянная инфузия, 1–3-й дни. Курс повторяется на 8–10-й день перерыва (принцип «двойной индукции»), затем продолжается лечение в течение 1 года по схеме: – вепезид 50 мг/м^2 внутрь, 1–7-й день. – цитарабин 50 мг/м^2 подкожно 2 раза в день, 1–7-й дни. – карбоплатина 150 мг/м^2 1-часовая инфузия, 1-й день

Примечание. ОМЛ — острые миелоидные лейкозы; РАИБт — рефрактивная анемия с избытком бластов; ОНЛЛ — острый нелимфобластный лейкоз.

4.41. Сравнение классификаций опухолей лимфатической системы

(Воробьев А.И., 2003)

Классификация ВОЗ (2001)	Классификация А.И. Воробьева и М.Д. Бриллиант (1985–2000)
В-клеточные опухоли из предшественников В-лимфобластный лейкоз из предшественников. В-лимфобластная лимфома из предшественников	*В-клеточные опухоли из предшественников* В-лимфобластный лейкоз из предшественников. В-лимфобластная лимфосаркома из предшественников
Зрелоклеточные В-клеточные опухоли	*Зрелоклеточные В-клеточные опухоли*
Хронический лимфолейкоз – – – Мелкоклеточная лимфоцитарная лимфома	Хронический лимфолейкоз *Формы*: доброкачественная, прогрессирующая, селезеночная, опухолевая, абдоминальная, костномозговая Мелкоклеточная лимфоцитарная лимфома
В-клеточный пролимфоцитарный лейкоз	В-клеточный пролимфоцитарный лейкоз
Лимфоплазмоцитарная лимфома	Лимфоплазмоцитарный лейкоз
Селезеночная лимфома маргинальной зоны	Лимфоцитома селезенки
Волосатоклеточный лейкоз	Волосатоклеточный лейкоз
Плазмоклеточная миелома	Миеломная болезнь
Моноклональная гаммапатия неясного генеза	Моноклональная гаммапатия

Классификация ВОЗ (2001)	Классификация А.И. Воробьева и М.Д. Бриллиант (1985–2000)
Солитарная плазмоцитома кости	Солитарная плазмоцитома кости
Внекостная плазмоцитома	Внекостная плазмоцитома
Первичный амилоидоз	Первичный амилоидоз
Болезнь тяжелых цепей	Болезнь тяжелых цепей
Экстранодальные В-клеточные лимфомы Маргинальной зоны мукозоассоциированной лимфоидной ткани (МАЛТ-лимфома) – –	*Экстранодальные В-клеточные лимфоцитомы* – – Желудка, кишечника, легких, склер глазного яблока, конъюнктивы, щитовидной железы, кожи
Нодальная В-клеточная лимфома маргинальной зоны. – –	В-клеточная лимфоцитома лимфатических узлов. Нёбных миндалин. Язычной миндалины
Фолликулярная лимфома	Фолликулярная лимфома. Градации. Макрофолликулярная лимфома Брилля—Симмерса
Лимфома из клеток мантии	Лимфома из клеток мантии
	*Первичные В-клеточные лимфосаркомы**
Диффузная крупноклеточная В-клеточная лимфома	Диффузные крупноклеточные В-клеточные лимфосаркомы: лимфатических узлов, нёбных миндалин, миндалины корня языка, мезентериальных лимфатических узлов селезенки, желудка, мышцы сердца, щитовидной железы, конъюнктивы, яичка
Медиастинальная (тимическая) В-крупноклеточная лимфома	Медиастинальная (тимическая) В-крупноклеточная лимфосаркома
Интраваскулярная В-крупноклеточная лимфома	Интраваскулярная В-крупноклеточная лимфома
Первичная лимфома с поражением полостей	Первичная лимфома с поражением полостей
Лимфома/лейкоз Беркитта	Лимфосаркома*/лейкоз Беркитта
В-клеточная пролиферация с возможностью опухолевой трансформации	*В-клеточная пролиферация с возможностью опухолевой трансформации*
Лимфоматоидный гранулематоз. Посттрансплантационные лимфопролиферативные нарушения полиморфные	Лимфоматоидный гранулематоз. Посттрансплантационные лимфопролиферативные нарушения полиморфные
Т-лимфомы/лейкозы из предшественников Т-клеток (*ранние Т-клеточные опухоли*) Острый лимфобластный лейкоз из предшественников Т-клеток. Бифенотипический острый лейкоз	*Т-лимфомы/лейкозы из предшественников Т-клеток* (*ранние Т-клеточные опухоли или неопределенный тип*) Острый лимфобластный лейкоз из предшественников Т-клеток. Бифенотипический острый лейкоз. Т-лимфобластная лимфосаркома тимуса и лимфатических узлов переднего средостения
Зрелые Т-клеточные и NK-клеточные опухоли	*Т-клеточные и NK-клеточные опухоли с периферическим* (*посттимическим*) *фенотипом*

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Классификация ВОЗ (2001)	Классификация А.И. Воробьева и М.Д. Бриллиант (1985–2000)
Т-клеточные и NK-клеточные лейкозы/диссеминированные лимфомы Т-клеточный пролимфоцитарный лейкоз. Т-клеточный лейкоз из больших гранулярных лимфоцитов. Т-клеточный лейкоз/лимфома взрослых. Агрессивный NK-клеточный лейкоз	*Т-клеточные и NK-клеточные лейкозы/диссеминированные лимфомы* Т-клеточный пролимфоцитарный лейкоз. Т-клеточный лейкоз из больших гранулярных лимфоцитов. Т-клеточный лейкоз/лимфома взрослых. Агрессивный NK-клеточный лейкоз
Экстранодальные лимфомы Экстранодальная NK/T-лимфома, назальный тип. Гепатолиенальная Т-клеточная лимфома. Энтеропатический тип Т-клеточной лимфомы. Подкожная панникулитподобная Т-клеточная лимфома. – –	*Экстранодальные лимфомы* Экстранодальная NK/T-лимфома, назальный тип. Гепатолиенальная Т-клеточная лимфома. Энтеропатический тип Т-клеточной лимфомы. Подкожная панникулитподобная Т-клеточная лимфома. Т-клеточный лейкоз с апластическим синдромом. Т-клеточный лейкоз с синдромом ПККА**
Экстранодальные кожные лимфомы Грибовидный микоз. Синдром Сезари. Первичная кожная анаплазированная крупноклеточная лимфома. Лимфоматоидный папулез	*Экстранодальные кожные лимфомы* Грибовидный микоз. Синдром Сезари. Первичная кожная анаплазированная крупноклеточная лимфома. Лимфоматоидный папулез
Опухоль неопределенной линии и стадии дифференцировки Властная NK-клеточная лимфома	*Лимфосаркома неопределенной линии и стадии дифференцировки* Властная NK-клеточная лимфома
Периферические Т-клеточные нодальные лимфомы Периферическая Т-клеточная лимфома, далее неуточненная. Анаплазированная крупноклеточная лимфома. Ангиоиммунобластная Т-клеточная лимфома	*Периферические Т-клеточные нодальные лимфосаркомы** Периферическая Т-клеточная лимфосаркома, далее неуточненная. Анаплазированная крупноклеточная лимфосаркома. Ангиоиммунобластная Т-клеточная лимфосаркома. Т-клеточная лимфосаркома с поражением переднего средостения
	Псевдолимфомы кожи

* В тех случаях, когда речь идет о морфологических признаках атипизма и полиморфизма опухолевых клеток, в нашей классификации используется термин не лимфома, а лимфосаркома.

** ПККА — парциальная красноклеточная анемия.

4.42. Стадии хронического лимфолейкоза

(Воробьев А.И., 2003)

Стадии хронического лимфолейкоза по Rai (1975)		Стадии хронического лимфолейкоза по Binet (1981)	
0	Только лимфоцитоз в крови более $15{,}0 \times 10^9$/л, в костном мозге — более 40%; прогноз хороший, продолжительность жизни соответствует популяционной	A	Содержание гемоглобина более 100 г/л, тромбоцитов — более 100×10^9/л, увеличение лимфоузлов в 1–2 областях; медиана выживаемости, как в популяции

Стадии хронического лимфолейкоза по Rai (1975)		Стадии хронического лимфолейкоза по Binet (1981)	
I	Лимфоцитоз сочетается с увеличением лимфоузлов; прогноз — промежуточный, медиана выживаемости — 9 лет	B	Содержание гемоглобина и тромбоцитов выше тех же показателей, но лимфоузлы увеличены в 3 областях и более; медиана выживаемости — 7 лет
II	Лимфоцитоз + спленомегалия и/или увеличение печени, независимо от размеров лимфоузлов; прогноз — промежуточный, медиана выживаемости — 6 лет	–	–
III	Лимфоцитоз и снижение уровня гемоглобина менее 110 г/л, независимо от увеличения лимфоузлов, селезенки, печени; прогноз — плохой, медиана выживаемости — менее 3 лет	C	Содержание гемоглобина менее 100 г/л, тромбоцитов — менее 100×10^9/л при любом количестве зон с увеличенными узлами и независимо от увеличения селезенки и печени; медиана выживаемости — 2 года
IV	Лимфоцитоз плюс тромбоцитопения ниже 100×10^9/л, независимо от анемии и размеров лимфоузлов, селезенки и печени; прогноз — плохой, медиана выживаемости — 1,5 года	–	–

4.43. Стадии множественной миеломы

(Воробьев А.И., 2003)

Стадии	Критерии	Опухолевая масса*, кг/м^2
I	Совокупность следующих признаков: • уровень Hb > 100 г/л; • нормальный уровень Ca в сыворотке; • отсутствие остеолиза или солитарный костный очаг; • низкий уровень М-компонента: – IgG < 50 г/л; – IgA < 30 г/л; – белок BJ в моче < 4 г/24 ч	До 0,6 (низкая)
II	Показатели средние между I и II стадиями	0,6–1,2 (средняя)
III	Один или более из следующих признаков: • уровень Hb < 85 г/л; • уровень Ca сыворотки выше кормы; • выраженный остеодеструктивный процесс; • высокий уровень М-компонента: – IgG > 70 г/л; – IgA > 50 г/л; – белок BJ в моче > 12 г/24 ч	Более 1,2 (высокая)

Примечание. А — креатинин сыворотки нормален; В — креатинин сыворотки повышен.
* 10^{12} — клеток опухоли приблизительно составляют 1 кг.
Стадии множественной миеломы — по B.G.M. Durie, S.E. Salmon, 1975.

4.44. Классификация Т-клеточных лимфатических опухолей (ВОЗ, 2001)

(Воробьев А.И., 2003)

Т-лимфомы/лейкозы из предшественников Т-клеток (ранние Т-клеточные опухоли):

- Острый лимфобластный лейкоз из предшественников Т-клеток.
- Бифенотипический острый лейкоз.

Зрелые Т-клеточные и NK-клеточные опухоли.

Т- и NK-клеточные лейкозы/диссеминированные лимфомы:

- Т-клеточный пролимфоцитарный лейкоз.
- Т-клеточный лейкоз из больших гранулярных лимфоцитов.
- Т-клеточный лейкоз/лимфома взрослых.
- Агрессивный NK-клеточный лейкоз.

Экстранодальные лимфомы:

- Экстранодальная NK/Т-лимфома, назальный тип.
- Гепатолиенальная Т-клеточная лимфома.
- Энтеропатический тип Т-клеточной лимфомы.
- Подкожная панникулит-подобная Т-клеточная лимфома.

Экстранодальные кожные лимфомы:

- Грибовидный микоз.
- Синдром Сезари.
- Первичная кожная анаплазированная крупноклеточная лимфома.
- Лимфоматоидный папулез.

Опухоль неопределенной линии и стадии дифференцировки:

- Властная NK-клеточная лимфома.
- Периферические Т-клеточные нодальные лимфомы.
- Периферическая Т-клеточная лимфома, далее неуточненная.
- Анаплазированная крупноклеточная лимфома.
- Ангиоиммунобластная Т-клеточная лимфома.

Добавление А.И. Воробьева и М.Д. Бриллиант (1985–2002)

Т-лимфомы/лейкозы из предшественников Т-клеток (ранние Т-клеточные опухоли или неопределенный тип):

- Т-лимфобластная лимфосаркома* тимуса и лимфатических узлов переднего средостения.

Т- и NK-клеточные опухоли с периферическим (посттимическим) фенотипом:

- Т-клеточный лейкоз с апластическим синдромом.
- Т-клеточный лейкоз с парциальной красноклеточной аплазией.
- Т-клеточная лимфосаркома с поражением переднего средостения.

4.45. Спленомегалии (Козловская Л.В., 1995)

Реактивная гиперплазия органа:

а) инфекции, в том числе паразитарные;

* В тех случаях, когда речь идет о морфологических признаках атипизма и полиморфизма опухолевых клеток, в нашей классификации используется термин не «лимфома», а «лимфосаркома».

б) системные заболевания соединительной ткани (СКВ, РА, включая синдром Фелти);

в) саркоидоз.

Экстрамедуллярное кроветворение, опухолевая пролиферация клеток гемопоэтических линий:

а) миелопролиферативные заболевания, хронический лимфолейкоз, острый лейкоз;

б) лимфогранулематоз, лимфомы.

Секвестрация и повышенная деструкция клеток крови с пролиферацией фагоцитирующих макрофагов:

а) гемолитические анемии (наследственная микросфероцитарная, гемоглобинопатии, аутоиммунная);

б) тромботическая тромбоцитопеническая пурпура, симптоматические аутоиммунные тромбоцитопении.

Переполнение сосудов в связи с портальной гипертензией:

а) цирроз печени, стеноз или тромбоз портальных или селезеночной вен.

Инфильтрация продуктами нарушенного обмена:

а) болезни накопления, амилоидоз.

Другие механизмы: цисты, абсцессы, кавернозная гемангиома, метастазы рака.

4.46. Клинико-гематологическая характеристика эритремии

(Коцюбинский Н.Н., 1982)

I стадия	**IIA стадия (развернутая, без миелоидной метаплазии селезенки)**
Небольшая давность заболевания. Субъективное благополучие. Умеренная плетора. Отсутствие (или небольшая степень) увеличения селезенки и сосудистых осложнений. Эритроцитемический тип изменений в периферической крови. Число лейкоцитов и тромбоцитов нормальное. Очаговая гиперплазия костного мозга в трепанате	Значительное нарушение субъективного состояния. Выраженная плетора, небольшая или умеренная сплено- и гепатомегалия, артериальная гипертензия, сосудистые осложнения. Панцитоз при отсутствии левого сдвига в формуле белой крови. Тотальная трехростковая гиперплазия костного мозга. Отсутствие экстрамедуллярного гемопоэза
IIБ стадия (развернутая, с миелоидной метаплазией селезенки)	**III стадия (терминальная, часто анемическая)**
Выраженность сплено- и гепатомегалии. Уратовый диатез. Панцитоз с лейкоцитозом выше 10×10^3/л и сдвигом в формуле крови до миелоцитов; единичные эритрокариоциты. Панмиелоз с очаговым миелофиброзом (или без него). Миелоидная метаплазия селезенки	Исходы в миелофиброз, острый лейкоз, хронический миелолейкоз. Анемия, тромбоцитопенический геморрагический синдром, сплено- и гепатомегалия, гиперурикемия, инфекционные осложнения

4.47. Дифференциально-диагностические признаки семейно-наследственного эритроцитоза и эритремий

(Файнштейн Ф.Э. и др., 1987)

Показатель	Семейно-наследственный эритроцитоз	Эритремия (по данным литературы)
Эритроцитоз (как симптом)	100%	93%
Количество лейкоцитов	Нормальное или лейкопения	Лейкоцитоз в 45–65%
Нейтрофилез	Отсутствует	Имеется в 75–80%
Количество тромбоцитов	Тромбоцитопения в 75%	Гипертромбоцитоз в 63–67%
Трепанат подвздошной кости	Умеренная гиперплазия за счет зрелых форм эритроидного ряда. Относительное уменьшение клеток мегакариоцитарного ряда	Трехростковая гиперплазия костного мозга, мегакариоцитоз
Селезенка	Незначительное увеличение в 12% (преходящее в динамике)	Прогрессирующая спленомегалия в динамике 70–78%
Печень	Незначительное увеличение в 34% (преходящее в динамике)	Гепатомегалия в 40–68%
Артериальное давление	Гипотония в 73%	Гипертония в 32–35%
Боль в костях	Отсутствует	Имеется у 30%
Кожный зуд	»	Имеется у 43–64%
Возраст больных	Детский и юношеский в 72% случаев	Старше 40 лет в 80% случаев

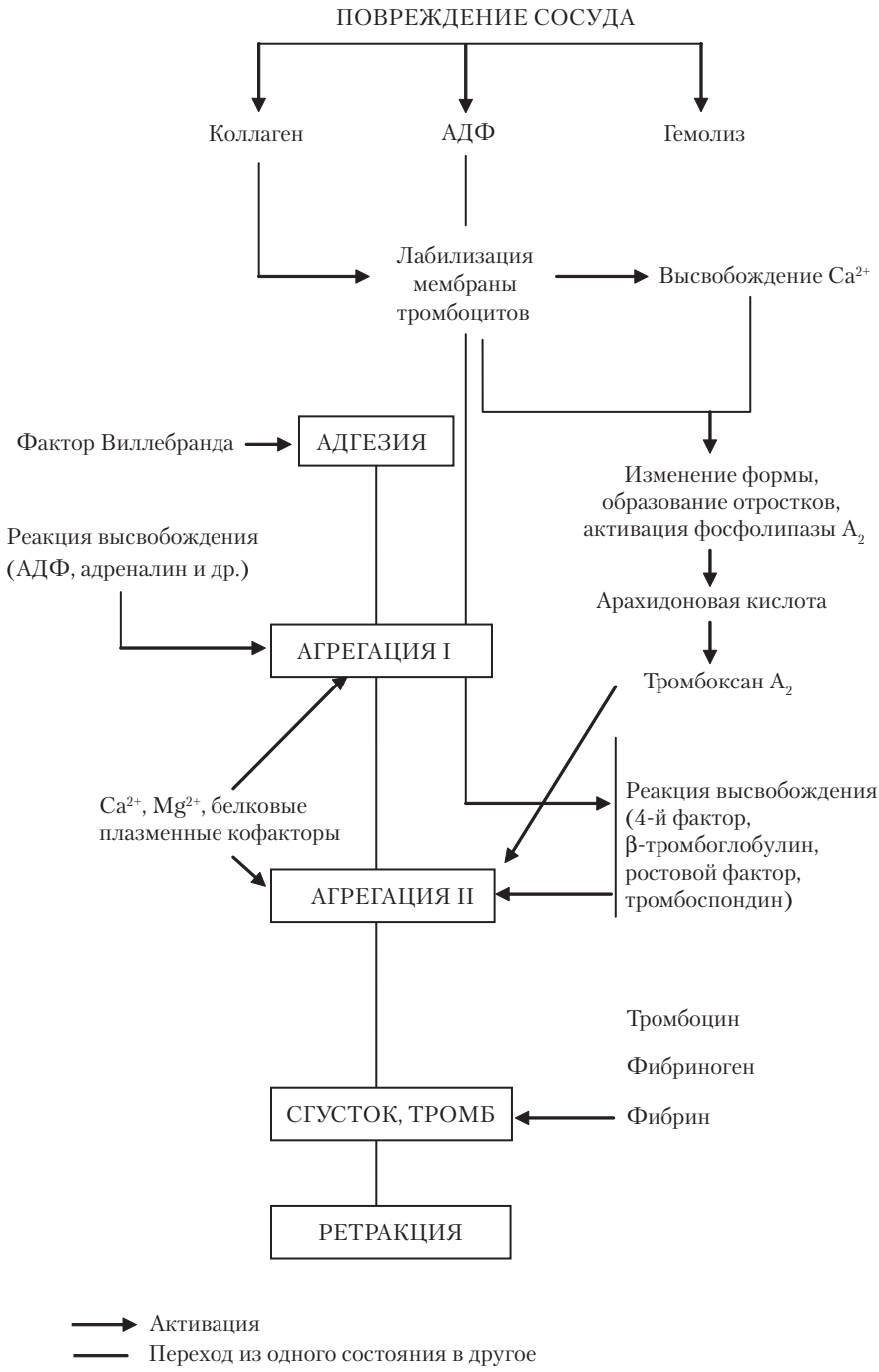
4.48. Комплекс лечебных мероприятий при эритремии

(Золотницкая Р.П., 1987)

Основные направления терапии	Лечебные средства и мероприятия
Ликвидация плеторы	Кровопускания, дезагреганты
Борьба с миелоидной пролиферацией	Цитостатическая терапия
Лечение исходов болезни: – миелофиброз; – острый лейкоз	Цитостатики, гемотрансфрии, спленэктомия. Полихимиотерапия
Хронический миелолейкоз	Цитостатическая терапия
Лечение осложнений: – сосудистые тромбозы; – портальная гипертензия	Антикоагулянты, дезагреганты Салуретики, антагонисты альдостерона

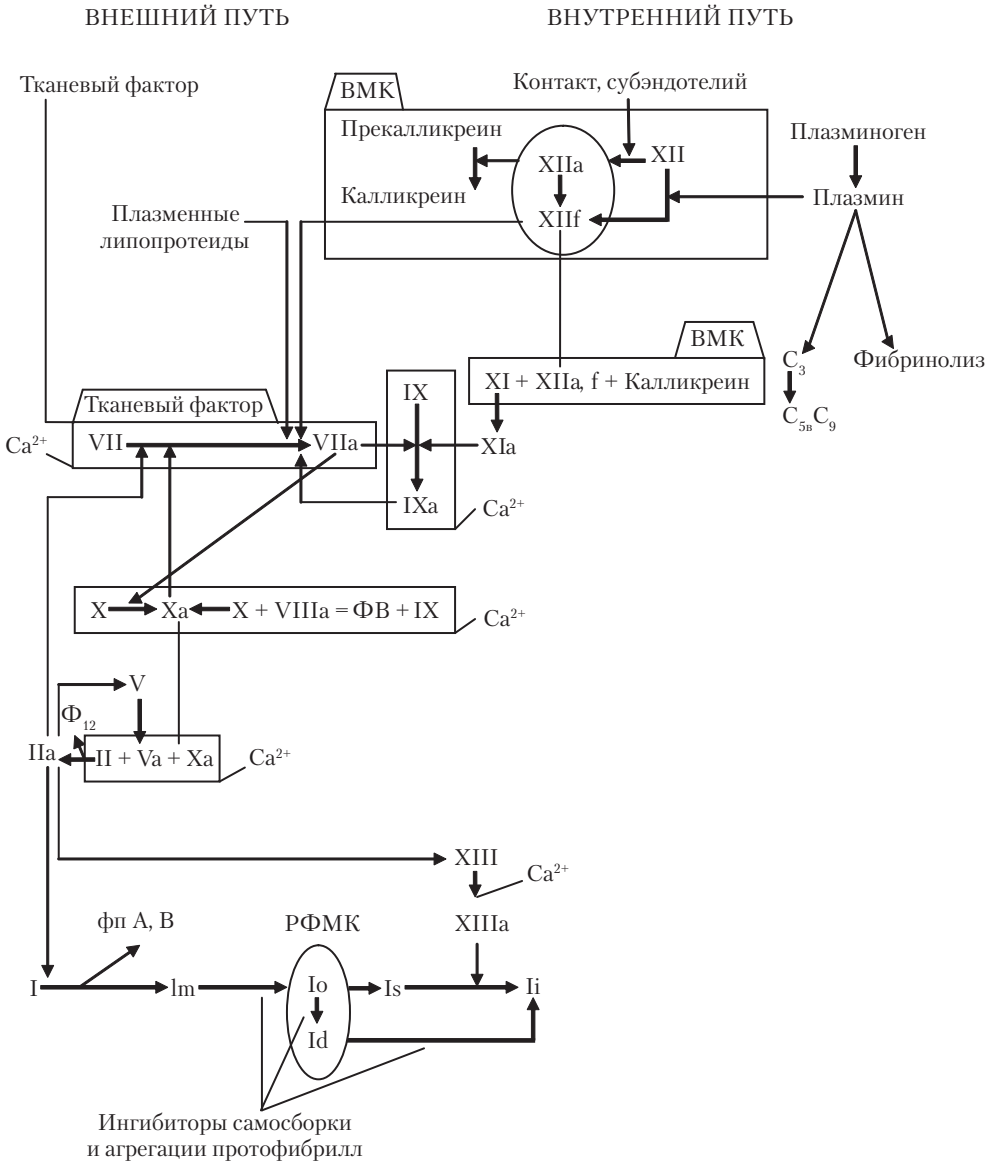
4.49. Тромбоцитарный гемостаз

(Баркаган З.С., 1998)



4.50. Плазменный гемостаз

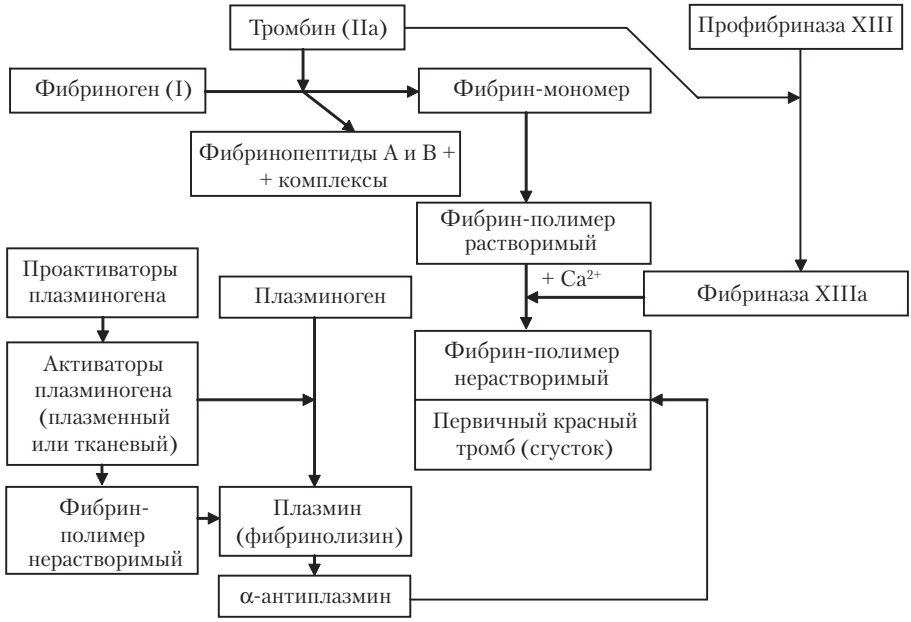
(Баркаган З.С., 1998; Назаренко Г.И., Кишкун А.А., 2002)



Примечание. ВМК — высокомолекулярный кининоген; РФМК — растворимые фибрин-мономерные комплексы; фп А, В — фибринопептиды А и В; C_3, $C_{5в}$, C_9 — факторы системы комплемента.

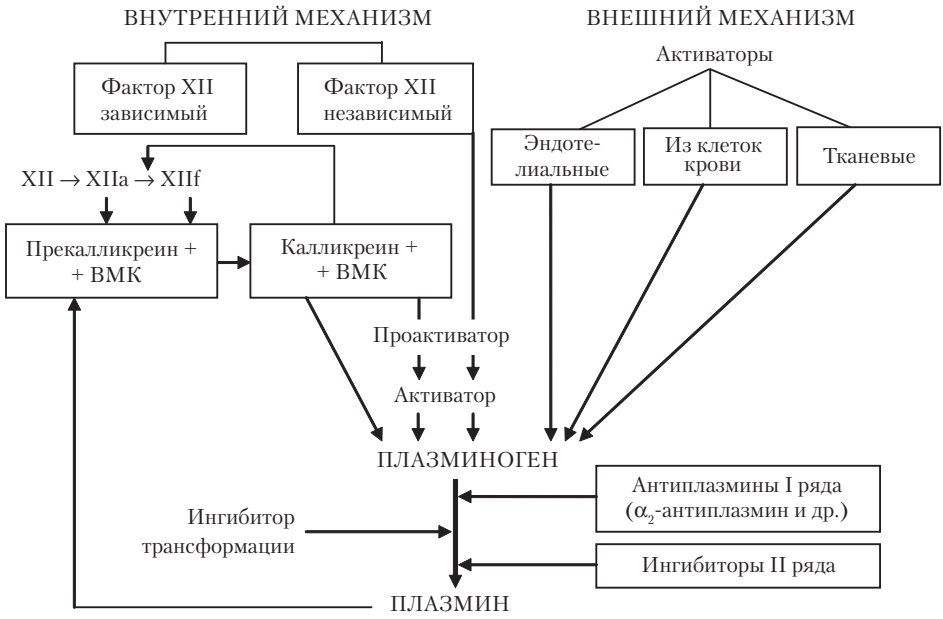
4.51. Третья фаза свертывания крови, фибринообразование

(Назаренко Г.И., Кишкун А.А., 2002)



4.52. Основные механизмы функционирования фибринолитической (плазминовой) системы

(Назаренко Г.И., Кишкун А.А., 2002)



4.53. Факторы свертывания крови

(Воробьев А.И., 2003)

Цифровое обозначение	Наименование	Содержание в плазме, г/л	% активности в нормальной плазме	Период полужизни в крови, дни	Минимальный уровень, необходимый для гемостаза
I	Фибриноген	1,8–3,5	–	3–5	0,8 г/л
II	Протромбин	Около 0,1	80–120	2,5	30%
III	Тканевой тромбопластин	0	0	?	–
V	Ас-глобулин	Около 0,01	70–150	0,5–1,0	10–15%
VII	Проконвертин	Около 0,005	80–120	2–3 ч	10–20%
VIII	Антигемофильный глобулин (АГГ)	0,01–0,02	70–150	0,5–0,7	20–35%
IX	Фактор Кристмаса (РТС)	Около 0,005	70–130	1,0–1,3	20–30%
X	Фактор Стюарта–Прауэра	Около 0,01	80–120	1,3–2,0	20–25%
XI	РТА-фактор	Около 0,005	70–130	2,5–3,5	?
XII	Фактор Хагемана	Около 0,03	70–150	2,0–3,0	?
XIII	Фибрин-стабилизирующий фактор	0,05–0,08	70–140	5,0–10,0	> 5%
–	Фактор Виллебранда	0,05 мкМ	Варьирует	1,0–3,0	?

Примечание. РТС — плазменный компонент тромбопластина.

4.54. Наследственные нарушения свертываемости крови

(Воробьев А.И., 2003)

Дефицитный фактор		Название болезни
Группа I	**С изолированным нарушением внутреннего механизма формирования протромбиназной активности** (при нормальном протромбиновом и тромбиновом времени)	
VIII:K (VIII:C)	Антигемофильный глобулин (АГГ)	Гемофилия А. Кофакторная гемофилия и другие аутосомные формы
VIII:ФВ IX XI XII – –	Фактор Виллебранда. Плазменный компонент тромбопластина (РТС). Предшественник плазменного тромбопластина (РТА). Фактор Хагемана, фактор контакта. Плазменный прекалликреин (ППК), фактор Флетчера. Высокомолекулярный кининоген	Болезнь Виллебранда. Гемофилия В (болезнь Кристмасса), гемофилия В (Лейдена). РТА-недостаточность (гемофилия С). Дефект Хагемана. Дефект Флетчера. Дефицит ВМК (дефект Вильямса Фитцжеральда; Фложака)
Группа II	**С изолированным нарушением внешнего механизма формирования протромбиназной активности** (при нормальных активированном частичном (парциальном) тромбопластиновом времени (АПТВ), антикоагуляционном (АКТ) и тромбиновом тесте)	

Дефицитный фактор		Название болезни
VII	Проконвертин	Гипоконвертинемия
Группа III	**С нарушением внешнего и внутреннего механизмов формирования протромбиназной активности** (при нормальном тромбиновом времени)	
V	Ас-глобулин, проакцелерин, лабильный фактор	Гипоакцелеринемия (парагемофилия)
X	Фактор Стюарта—Прауэра	Болезнь Стюарта—Прауэра
II	Протромбин	Гипо(дис)протромбинемия
—	Комплексный дефицит факторов II, VII, X и IX	
Группа IV	**С нарушением конечного этапа свертывания**	
I	Фибриноген	А(гипо)фибриногенемия, дисфибриногенемии
Группа V	**Нарушения стабилизации фибрина**	
XIII	Фибринстабилизирующий фактор (ФСФ)	Дефицит ФСФ
Группа VI	**Смешанные (парные) формы дефицитных факторов**	
Чаще VIII + V		
Группа VII	**Дефицит физиологических антикоагулянтов**	
-	Антитромбин III (АТIII)	Дефицит АТIII, тромбофилия
-	α_2-макроглобулин (МГ)	Дефицит МГ
-	Протеин С	Дефицит протеина С
-	Протеин S	*Дефицит протеина S*

4.55. Степень выраженности кровоточивости и коагуляционных нарушений при разных коагулопатиях

(Воробьев А.И., 2003)

Дефицитный фактор	Выраженность кровоточивости	Степень коагуляционных нарушений	Тесты, в которых выявляются нарушения
XII	0	Значительная	Время свертывания крови (ВСК), АПТВ
Прекалликреин, ВМК	±	Умеренная	АПТВ
Фибриноген	±	Выраженная	Тромбиновое время, анцистроновое время, ВСК, АПТВ
V, VII, X, II	+ + (+)	»	Все тесты, кроме тромбинового времени
VII	+ + (+)	»	Только протромбиновый тест
VIII, IX	+ + + (+)	Значительная	ВСК, АПТВ, при нормальных протромбиновом и тромбиновом тестах
XIII	+ +	Отсутствует	Растворимость фибрина в 5М мочевине

Примечание. Анцистроновое время — время свертывания при воздействии ядом щитомордника.

4.56. Нарушения агрегации тромбоцитов при различных заболеваниях

(Назаренко Г.И., Кишкун А.А., 2002)

Вид тромбоцитопатии	Стимулятор агрегации и нарушения агрегации				
	АДФ		коллаген	адреналин	ристоцетин
	первичная волна	вторичная волна			
Тромбастения	Патология	Патология	Патология	Патология	Норма
Эссенциальная атромбия	»	»	»	»	»
Аспириноподобный дефект	Норма	»	»	±	»
Синдром Бернара—Сулье	»	Норма	±	±	»
Синдром Вискотта—Олдрича	Патология	Патология	Патология	Патология	»
Болезнь Виллебранда	Норма	Норма	Норма	Норма	Сниженная (патология)

Примечание. (±) — диагностического значения не имеет.

4.57. Показатели антикоагулянтной системы и факторы риска развития тромбогеморрагических осложнений

(Назаренко Г.И., Кишкун А.А., 2002)

Исследуемые показатели	Норма, %	Отклонение исследуемых показателей, %
Антитромбин III	80–120	< 80 — высокий фактор тромбогенного риска > 120 — высокий фактор геморрагического риска
Протеин С	70–130	< 70 — высокий фактор тромбогенного риска
Протеин S, кофактор протеина С	60–140	< 60 — высокий фактор тромбогенного риска

4.58. Дифференциально-диагностическое значение кровоточивости

(Бокарев И.Н. и др., 2004)

Вид кровоточивости	Вероятность геморрагического диатеза (ГД)	Другие наиболее частые причины повышенной кровоточивости
Спонтанные геморрагии		
Носовые кровотечения	±	Местный дефект (ринит, дефект сосудов сплетения Киссельбаха) или артериальная гипертензия
Десневые кровотечения	±	Пародонтоз
Меноррагии	±	Полипы, эрозии, опухоли гениталий
Гематурия	±	Местное повреждение урологического тракта (камни, опухоли, полипы)
Желудочно-кишечные кровотечения	±	Язвенные поражения слизистой, опухоли ЖКТ

Вид кровоточивости	Вероятность геморрагического диатеза (ГД)	Другие наиболее частые причины повышенной кровоточивости
Кровохарканье	±	Тромбоэмболия легочной артерии, рак легких или туберкулез
Реакция на травму		
Петехии, экхимозы	++	Повышенная кровоточивость в ответ на травму свидетельствует о наличии у больного ГД, а степень кровоточивости и гемостатические средства, необходимые для ее устранения, указывают на выраженность ГД
Глубокие подкожные гематомы («синяки»)	++	
Гемартрозы	++	
Длительные или обильные кровотечения: – из порезов; – при удалении зубов; – при тонзиллэктомии; – во время или после операции	 ++ ++ ++ ++	
Пупочные кровотечения (при рождении)	++	

Примечание. (±) — ГД мало вероятен; (++) — ГД вероятен.

4.59. Зависимость характера кровоточивости от вида нарушения в системе гемостаза

(Бокарев И.Н. и др., 2004)

Вид геморрагии	Характер кровотечений	
	тромбоцитарно-сосудистый дефект	дефект плазменного компонента
Кровотечения в результате поверхностных повреждений	Частые, профузные и длительные	Редкие, не очень выраженные
Спонтанные кровоподтеки и гематомы	Небольшие и поверхностные, часто множественные	Обширные и глубокие, обычно изолированные
Кожная и слизистая пурпура	Очень часто	Возникает в редких случаях
Кровоизлияния в суставы	Очень редки	Часты
Кровотечения вследствие глубоких повреждений, удаления зубов и т.п.	Обычно начинаются сразу. Часто прекращаются под влиянием местных средств	Возникают с запозданием, почти не прекращаются под влиянием местных гемостатических средств
Наиболее частые проявления	Пурпура и экхимозы, эпистаксис, менорргии, желудочно-кишечные кровотечения	Глубокие кровоизлияния (могут быть без видимых причин или после травм), особенно суставные и мышечные, длительные отсроченные кровотечения после повреждений

4.60. Диагностическая значимость геморрагий при их сочетании с другими симптомами

(Бокарев И.Н. и др., 2004)

Клинические симптомы, отмечаемые наряду с ГД	Наиболее вероятный диагноз
Распространенные геморрагии кожи и слизистых. Лихорадка	Сепсис, острый промиелоцитарный лейкоз
Выраженные кожные геморрагии, вплоть до некроза кожи. Лихорадка. Артериальная гипертензия	Молниеносная пурпура
Распространенные геморрагии кожи и слизистых	Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Мошковица)
Лихорадка. Неврологические нарушения (преходящие)	
Умеренные кожные геморрагии. Гемолитическая анемия. Острая почечная недостаточность	Гемолитико-уремический синдром (синдром Гассера)
Кожная пурпура (полиморфная, симметричная)	Болезнь Шенлейна—Геноха
Артрит крупных суставов. Лихорадка	
Кожные и слизистые геморрагии. Гемолитическая анемия	Синдром Фишера—Эванса
Умеренные кожные и слизистые геморрагии	Тромбоцитемия
Феномен Рейно, преходящие приступы ишемии мозга и рецидивирующий тромбоз	

4.61. Наиболее частые причины геморрагий при отдельных патологических состояниях

(Бокарев И.Н. и др., 2004)

Вид патологии	Наиболее вероятные причины кровоточивости
Опухоли	ДВС-синдром, тромбоцитопения (метастатическое поражение костного мозга — КМ), прорастание сосудов
Инфекционные заболевания	ДВС-синдром, тромбоцитопения (угнетение КМ; аутоиммунное поражение тромбоцитов)
Острый лейкоз	ДВС-синдром, тромбоцитопения (поражение КМ)
Шоковое состояние	ДВС-синдром
Состояние после экстракорпорального кровообращения и оксигенации	Тромбоцитопения (отложение тромбоцитов на диализных мембранах)
Побочная реакция на прием лекарства	Васкулиты (гиперчувствительность), тромбоцитопения (угнетение КМ, повышенное разрушение тромбоцитов иммунными механизмами), тромбоцитопатия
Хронический алкоголизм	Тромбоцитопения
Заболевания печени, сопровождающиеся печеночно-клеточной недостаточностью	Снижение синтеза факторов свертывания крови в гепатоцитах, тромбоцитопения (при гиперспленизме)
Обтурационная желтуха	Снижение синтеза факторов протромбинового комплекса (II, VII, IX, X) из-за дефицита витамина К

Вид патологии	Наиболее вероятные причины кровоточивости
Хронический миелопролиферативный синдром (болезнь Вакеза, хронический миелолейкоз)	Тромбоцитемия
Миеломная болезнь	Сосудистые нарушения, тромбоцитопатия, тромбоцитопения
Макроглобулинемия Вальденстрема	
Криоглобулинемия	
Амилоидоз	
Гипотиреоз	Тромбоцитопения (гипоплазия КМ)
Уремия	Тромбоцитопения (гипоплазия КМ), тромбоцитопатия
Гемотрансфузии	Тромбоцитопения в результате иммунной аллергической реакции, при разведении большим количеством «старой» крови, не содержащей тромбоцитов, ДВС-синдром
Коллагенозы (системная красная волчанка, ревматоидный артрит, дерматомиозит и др.)	Тромбоцитопения (повышенное разрушение в результате иммунных механизмов), ингибиторная гемофилия (антитела к какому-либо фактору свертывания), васкулит

4.62. Плазменные нарушения гемостаза (гемофилии)

(Бокарев И.Н. и др., 2004)

Дефектный фактор	Название болезни	Синонимы заболевания
I (фибриноген)	Афибриногенемия, гипофибриногенемия, дисфибриногенемия	Дефицит I фактора
II (протромбин)	Гипопротромбинемия	Дефицит II фактора
V (проакцелирин)	Дефицит V фактора	Парагемофилия, болезнь Оврена
VII (проконвертин)	Дефицит VII фактора	Гипопроконвертинемия
VIII (антигемофилический глобулин)	Гемофилия А	Классическая гемофилия, дефицит VIII фактора
	Болезнь Виллебранда	Ангиогемофилия
IX (фактор Кристмаса)	Гемофилия В	Болезнь Кристмаса, дефицит IX фактора
X (фактор Стюарта—Прауэр)	Дефицит X фактора	Болезнь Стюарта—Прауэра
XI (предшественник плазменного тромбопластина)	Дефицит XI фактора	Гемофилия С
XII* (фактор Хагемана)	Дефицит XII фактора	Симптом Хагемана
XIII (фибринстабилизирующий фактор, фактор Лаки—Лорана, фибриназа)	Дефицит XIII фактора	–
XIV**(фактор Флетчера, прекалликреин)	Дефицит прекалликреина	Дефицит фактора Флетчера, дефицит XIV фактора
XV** (кининоген высокой молекулярной массы — КВММ, фактор Фитцжеральда, Вильямса, Фложак)	Дефицит кининогена ВММ	Болезнь Фитцжеральда, Вильямса, Фложак

* Дефицит XII, XIV и XV факторов свертывания крови не проявляется геморрагиями, хотя лабораторное обследование обнаруживает у этих больных нарушение контактной активации (удлинение АЧТВ).

** Название факторов XIV и XV не принято в международной номенклатуре.

4.63. Рубрикация потенциальной тяжести гемофилии в зависимости от содержания фактора VIII или IX в плазме

(Воробьев А.И., 2003)

Уровень фактора, %	Тяжесть заболевания
0–1	Крайне тяжелая форма
1–2	Тяжелая форма
2–5	Формы средней тяжести
5–10	Легкие формы
Более 10	Очень легкие или латентные формы

4.64. Перечень лекарственных средств, которые могут стать причиной гаптеновой тромбоцитопении

(Воробьев А.И., 2003)

Группы лекарств	Препараты
Антимикробные средства	Сульфаниламиды, пенициллины, рифампицин, ристомицин, цефалоспорины
Хинин, хинидин	
Нестероидные противовоспалительные средства	Аспирин, анальгин, фенилбутазон, бутадион и др.
Антигистаминнные средства	Фенотиазины, антазолины
Гепарины	Нефракционированный и низкомолекулярный гепарины
Седативные средства	Барбитураты и др.

4.65. Показания основных коагуляционных тестов при дефиците различных факторов свертывания крови

(Назаренко Г.И., Кишкун А.А., 2002)

Дефицит факторов и эффекты антикоагулянтов	Замедление свертывания		
	АЧТВ	протромбиновый тест	тромбиновый тест
XII	+	–	–
XI	+	–	–
Прекалликреин	+	–	–
ВМ-кининоген	+	–	–
IX	+	–	–
VIII	+	–	–
Фактор Виллебранда	Часто +	–	–
VII	–	+	–
V	+	+	–
X	+	+	–
II	+	+	–

Дефицит факторов и эффекты антикоагулянтов	Замедление свертывания		
	АЧТВ	протромбиновый тест	тромбиновый тест
I	+	+	+
XIII	–	–	–
Гепарин	+	+	+
Кумарины	+	+	–

4.66. Основные точки приложения действия антикоагулянтов

(Назаренко Г.И., Кишкун А.А., 2002)

Антикоагулянты	Фазы плазменного гемостаза	Ингибируемые факторы свертывающей системы крови
Антитромбин III	I, II	Xa, XIIa, IXa
Протеин С	I, II	Va, VIIIa
Протеин S, кофактор протеина С	I, II	Va, VIIIa
Гепарин: – малые концентрации высокие; – концентрации	 I, II I, II, III	 IXa, VIII, Xa, IIa На все факторы и агрегацию тромбоцитов
Непрямые антикоагулянты	I, II	Витамин-К-зависимые факторы — II, VII, IX, X

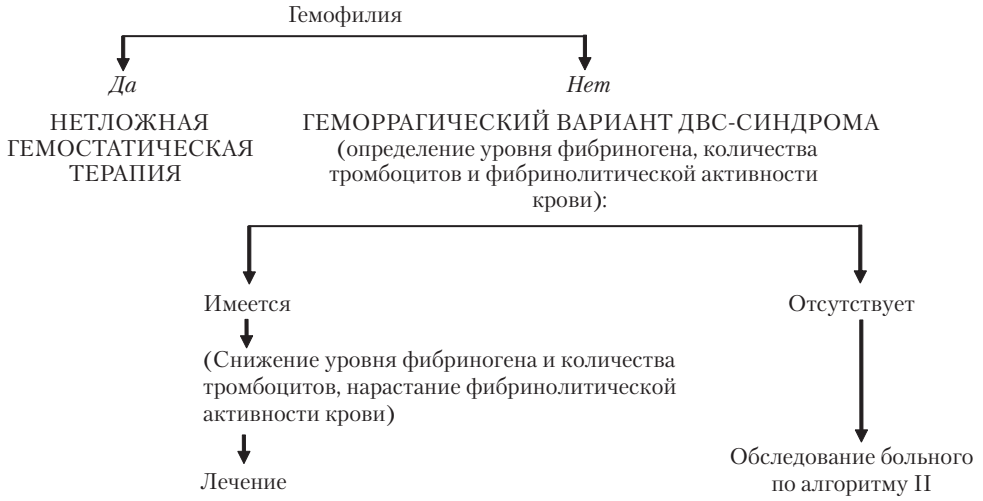
4.67. Программы обследования больных с геморрагическим диатезом (ГД)

(Боксерев И.Н. и др., 2004)

4.67.1. Программа 1. Обследование больных с ГД, состояние которых требует неотложного вмешательства

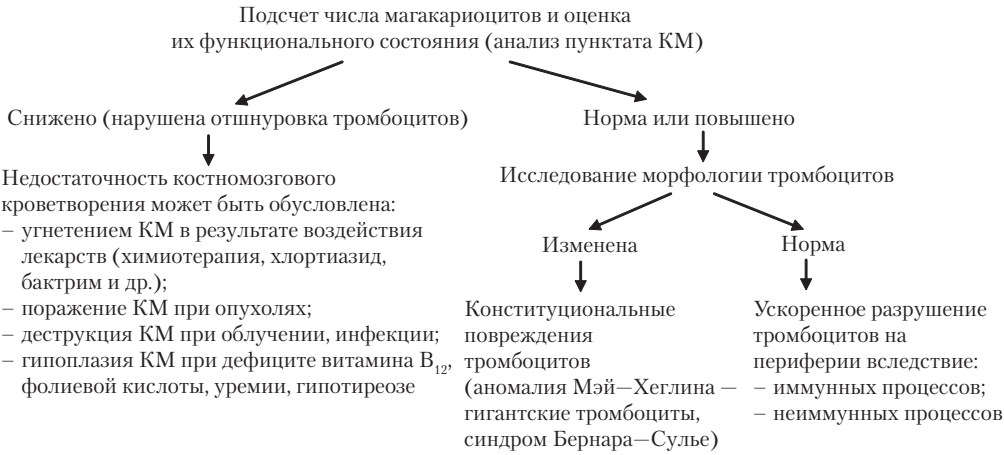
Выявление прогностически неблагоприятного кровотечения

Внутричерепные кровотечения	При несвоевременной диагностике и неправильном лечении они оставляют после себя стойкую неврологическую симптоматику, а также являются частой причиной смерти. У больных гемолифией или с подозрением на эту патологию, а также у больных, принимающих антикоагулянты, все травмы головы независимо от их тяжести следует лечить немедленно
Кровоизлияния в мягкие ткани шеи, нижнюю часть лица, язык и полость рта	Требуют немедленной терапии, так как гематома может быстро прогрессировать и привести к сдавливанию воздухоносных путей (к асфиксии)
Кровоизлияния в среды глаза	Требуют немедленной терапии, так как гематома может привести к повреждению органа зрения
Обширные кровоизлияния в мышцы	Отек может привести к невралгиям и ишемической контрактуре конечности



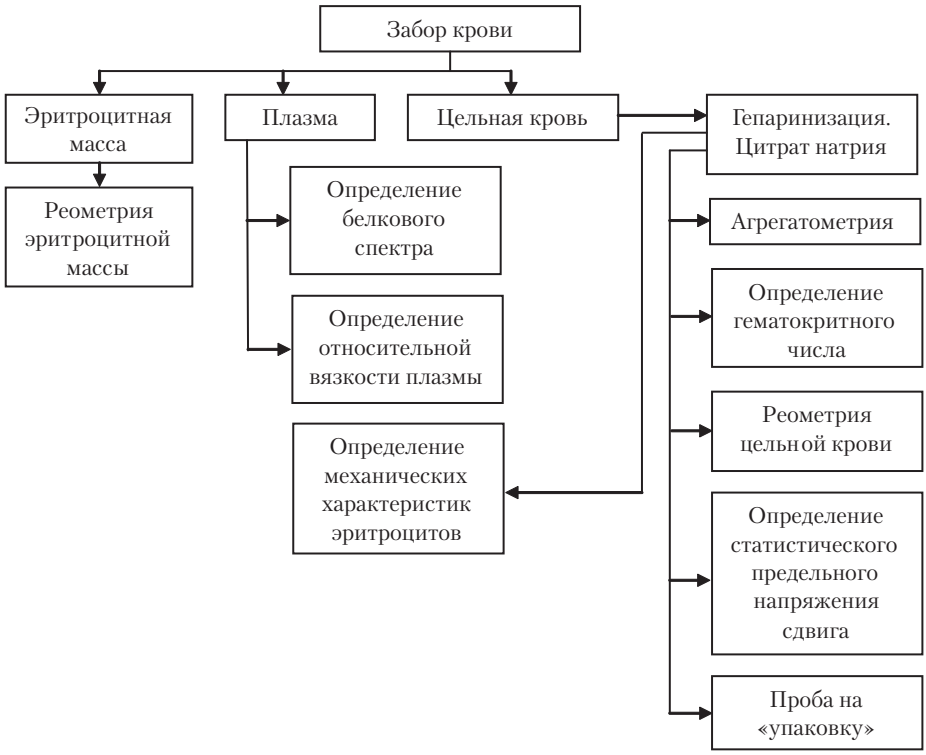
4.67.2. Алгоритм 1. Ориентировочные действия при обследовании больного с ГД, состояние которого не требует неотложных терапевтических мероприятий

4.67.3. Алгоритм 2. Диагностика болезней, проявляющихся ГД и тромбоцитопенией (количество тромбоцитов менее 100 × 10^9/л)



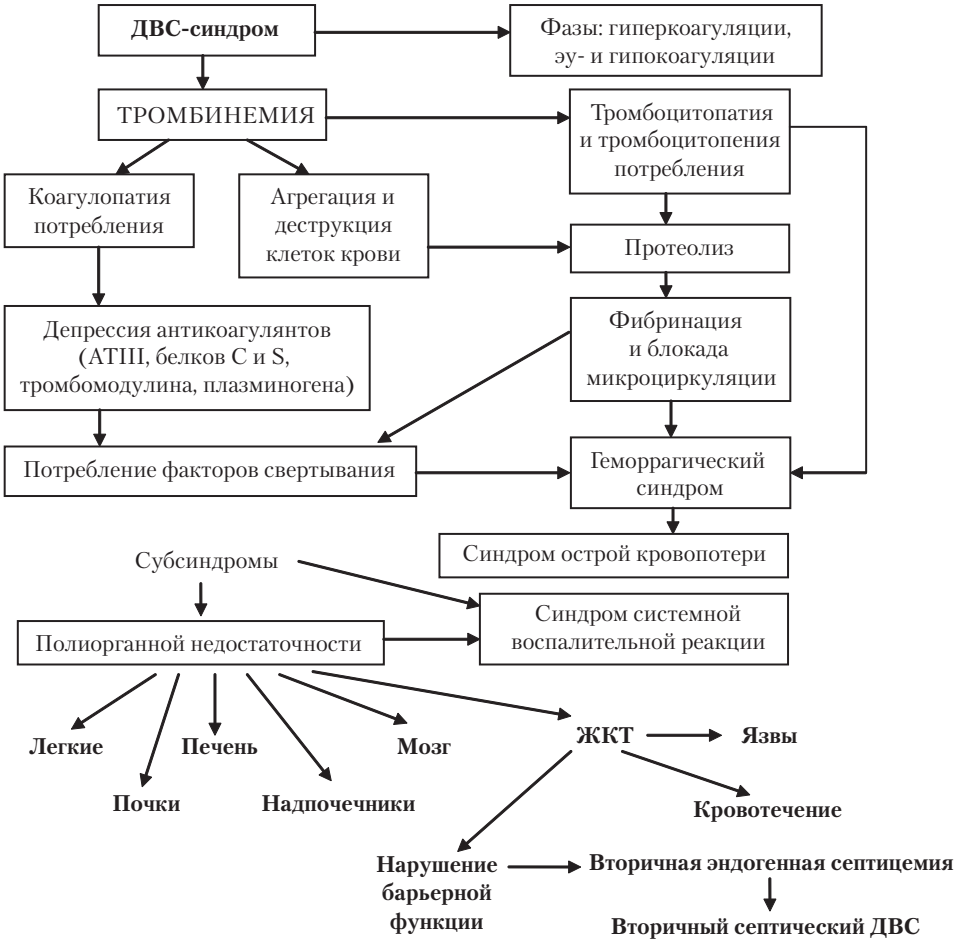
4.68. Комплексный реологический анализ крови

(Назаренко Г.И., Кишкун А.А., 2002)



4.69. Схема патогенеза ДВС-синдрома

(Воробьев А.И., 2003)



4.70. Основные терапевтические воздействия при ДВС-синдроме и тромботической тромбоцитопенической пурпуре

(Воробьев А.И., 2003)

ДВС-синдром	ТТП
Трансфузии СЗП (не менее 1 л/сут)	Ранняя полная плазмозамена с целью удаления патологических мультимеров фактора Виллебранда
Гепаринизация	Дефибротид (производное ДНК)
Антипротеазы	Концентраты тромбоцитов (?)
Концентрат тромбоцитов	Десмопрессин (эмосинт) (?)
Рекомбинантный VIIa (НовоСэвен)	Спленэктомия (?)

Примечание. ТТП — тромботическая тромбоцитопеническая пурпура.

4.71. Критерии разграничения ДВС-синдрома и тромботической тромбоцитопенической пурпуры

(Воробьев А.И., 2003)

ДВС-синдром	ТТП
Отсутствие гигантских мультимеров фактора Виллебранда. Отсутствие дефицита фермента ADAMS-13. Рассеянная внутрисосудистая коагуляция крови с выраженным фибринообразованием и высоким уровнем маркеров тромбинемии. Депрессия основных физиологических антикоагулянтов. Блокада микроциркуляции в органах-мишенях с развитием полиорганной недостаточности	Высокая мультимерность фактора Виллебранда в связи с дефицитом металлопротеиназы ADAMS-13. Глубокая тромбоцитопения и гемолитическая анемия с вторичным развитием церебральной и ренальной недостаточности, возможны профузные кишечные кровотечения. Блокада микроциркуляции за счет агрегации тромбоцитов с интенсивным гемолизом. Отсутствие значительного внутрисосудистого свертывания крови. Отсутствие существенной депрессии физиологических антикоагулянтов. Умеренное фибринообразование с низким уровнем маркеров тромбинемии. Большое количество циркулирующих агрегатов тромбоцитов

4.72. Заболевания и состояния, сопровождающиеся изменением времени свертывания крови

(Назаренко Г.И., Кишкун А.А., 2002)

Увеличение	Уменьшение
Значительный дефицит плазменных факторов (IX, VIII, XII, I факторов, входящих в протромбиновый комплекс). Наследственные коагулопатии. Нарушения образования фибриногена. Заболевания печени. Лечение гепарином. Циркулирующие антикоагулянты	Гиперкоагуляция после массивных кровотечений, в послеоперационном и послеродовом периодах. I стадия (гиперкоагуляционная) ДВС-синдрома. Побочное действие синтетических контрацептивов

4.73. Заболевания и состояния, при которых может меняться время кровотечения

(Назаренко Г.И., Кишкун А.А., 2002)

Увеличение времени	Укорочение времени
Тромбопеническая болезнь Верльгофа. Атромбопеническая пурпура. Скорбут. Отравление фосфором. Геморрагический диатез. Лейкозы. Спленомегалический цирроз печени. Длительный прием некоторых лекарств (аспирин). Кровотечения с гипофибриногенемией. Пороки сосудов с недоразвитием сокращения прекапилляров (микроантиопатии). ДВС-синдром	Чаще всего бывает следствием технической ошибки при проведении теста или свидетельствует о повышенной спастической способности капилляров

4.74. Дифференциально-диагностические различия основных форм ГД

(Золотницкая Р.П., 1987)

Нозологические формы	Наследственность	Характеристика геморрагий	Время кровотечения	Время свертывания	Количество тромбоцитов	Симптом жгута, щипка
Тромбоцитопеническая пурпура	Отсутствует	Петехии, носовые, маточные кровотечения	Удлинено	Норма	Снижено	Положительный
Гемофилии	Имеется	Большие гематомы, гемартрозы	Норма	Удлинено	Норма	Отрицательный
Геморрагический васкулит	Отсутствует	Почечные кровотечения, петехии	»	Норма	»	Непостоянный

4.75. Относительные противопоказания к антикоагулянтной терапии

(Lentz S.R., 1995)

1. Активное кровотечение (например, из острой пептической язвы).
2. Повышенная кровоточивость (например, гемофилия, тромбоцитопения).
3. Неконтролируемая артериальная гипертензия.
4. Геморрагический инсульт.
5. Ранний период после операции или инвазивного вмешательства (например, артериальной или люмбальной пункции).
6. Перикардит или гидроперикард.
7. Тяжелая травма.
8. Беременность (в первую очередь противопоказан варфарин).
9. Подверженность падениям (например, больные пожилого возраста или ослабленные).
10. Невозможность лабораторного контроля за терапией.
11. Невыполнение больным назначений врача.

4.76. Гемограмма при некоторых патологических процессах

(Смирнов А.Н., 1992)

Уровень форменных элементов крови	Воспалительные процессы внутренних органов		Аллергические реакции	Рак с метастазами в костный мозг	Болезни крови							
					анемия			острые лейкозы	хронический миелолейкоз (развернутая стадия)	хронический лимфолейкоз	эритремия	миеломная болезнь
	острые	хронические			железодефицитная	гемолитическая	апластическая					
Эритроциты	Норма	Чаще снижен	Норма	Чаще снижен	Снижен	Снижен	Резко снижен	Снижен	Норма	Норма	Повышен	Снижен
Гемоглобин	»	То же	»	То же	»	»	То же	»	»	»	То же	»
Цветовой показатель	»	Норма или гипохромия	»	В норме или снижен	»	В норме или повышен	Норма	Норма	»	»	Норма	Норма
Ретикулоциты	»	Норма	»	То же	В норме или снижен	Повышен	Как правило, снижен	Снижен	»	»	»	»
Тромбоциты	»	»	»	Повышен, в норме или снижен	То же	В норме или снижен	Резко снижен	Резко снижен	В норме или повышен	»	Повышен	Снижен
Лейкоциты	Повышен	Повышен	Повышен, иногда снижен	Чаще повышен	Чаще снижен	То же	Снижен	В норме, снижен или повышен	Повышен	Повышен	То же	Чаще норма
Эозинофилы	Норма	Норма	Повышен	Норма	Норма	Норма	Норма	Норма	То же	Норма	Норма	Норма
Метамиелоциты	Иногда единичные	Нет	Иногда единичные	Иногда единичные	Нет	Нет	Нет	Нет	Есть	Нет	Нет	Нет

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Уровень форменных элементов крови	Воспалительные процессы внутренних органов		Аллергические реакции	Рак с метастазами в костный мозг	Болезни крови							
					анемия			острые лейкозы	хронический миелолейкоз (развернутая стадия)	хронический лимфолейкоз	эритремия	миеломная болезнь
	острые	хронические			железодефицитная	гемолитическая	апластическая					
Палочкоядерные	Повышен	Повышен	Иногда повышен	Иногда повышен	Норма	Норма	Снижен	В норме или снижен	Повышен	Норма	В норме или повышен	Норма
Сегментоядерные	»	»	Повышен	То же	»	»	»	То же	То же	Относительно снижен	То же	»
Лимфоциты	Относительно снижен	Относительно снижен	»	Относительно снижен	»	»	Относительно повышен	Относительно повышен	Относительно снижен	Абсолютно повышен	Норма	»
Моноциты	Норма	Норма	Иногда повышен	Норма	»	»	Норма	Норма	Норма	Норма	»	»
Токсигенная зернистость	Как правило	Часто есть	Нет	Как правило нет	Нет	Иногда есть	Часто есть	Часто есть	Нет	Нет	Нет	Нет
Нормоциты	Нет	Нет	»	Как правило есть	»	То же	Нет	Нет	»	»	»	»
СОЭ	Повышена	Повышена	Повышена	Резко повышена	Повышена	Повышена	Резко повышена	Повышена	Повышена	В норме или повышена	Снижена	Резко повышена
Прочие признаки болезни	Могут быть тельца Деле	—	Могут быть единичные плазматические клетки	—	Ротикулоцитарный криз при лечении	—	—	Бласты в крови и костном мозге	Филадельфийская хромосома	Клетки лейколиза	—	Миеломные клетки в крови и костном мозге

Раздел V

РЕВМАТОЛОГИЯ

5.1. Рабочая классификация и номенклатура ревматических болезней

(Насонова В.А., Насонов Е.Л., 2003)

I. Ревматическая и острая ревматическая болезнь сердца.
II. Системные поражения соединительной ткани.
1.0. Системная красная волчанка.
1.1. Идиопатическая.
1.2. Лекарственный волчаночноподобный синдром.
2.0. Системная склеродермия.
2.1. Идиопатическая.
2.2. Индуцированная (химическая или лекарственная).
3.0. Диффузный фасциит.
4.0. Дерматомиозит/полимиозит.
4.1. Идиопатический.
4.2. Паранеопластический.
4.3. Ювенильный.
4.4. Миозит «*inclusion body*»*.
5.0. Синдром Шегрена.
5.1. Первичный (болезнь Шегрена).
5.2. Вторичный (в сочетании с другими ревматическими заболеваниями).
5.3. «Сухой» синдром при ВИЧ-инфекции*.
6.0. Перекрестные (*overlap's*) синдромы.
6.1. Смешанное заболевание соединительной ткани.

* Заболевания или термины, не вошедшие в официальную классификацию.

6.2. Другие перекрестные синдромы*.
7.0. Рецидивирующий полихондрит.
8.0. Антифосфолипидный синдром*.

III. Системные васкулиты (ангииты, артерииты); васкулопатии*.

1.0. Узелковый периартериит.
2.0. Гранулематозные артерииты:.
2.1. Гранулематоз Вегенера.
2.2. Синдром Черджа—Стросса*.
3.0. Гигантоклеточные артерииты.
3.1. Височный артериит (болезнь Хартона).
3.2. Ревматическая полимиалгия.
3.3. Неспецифический аортоартериит (болезнь Такаясу).
4.0. Гиперергические ангииты.
4.1. Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейна—Геноха).
4.2. Смешанная криоглобулинемия и глобулинемическая пурпура).
5.0. Облитерирующий тромбангиит (болезнь Бюргера).
6.0. Синдром Гудпасчера.
7.0. Болезнь Бехчета.
8.0. Болезнь Кавасаки (слизисто-кожно-железистый синдром).
9.0. Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Мошкович).
10.0. Васкулиты при аутоиммунных, инфекционных заболеваниях и опухолях.

IV. Ревматоидный артрит.

1.0. Серопозитивный (по ревматоидному фактору).
2.0. Серонегативный (по ревматоидному фактору).
3.0. Без системных проявлений (полиартрит, олигоартрит, моноартрит).
4.0. С системными проявлениями.
4.1. Синдром Фелти.
4.2. Болезнь Стилла у взрослых*.

V. Ювенильный артрит.

VI. Анкилозирующий спондилит и другие артриты, сочетающиеся со спондилитом (спондилоартропатия).

1.0. Анкилозирующий спондилит (болезнь Бехтерева).
2.0. Реактивный артрит.
3.0. Псориатический артрит.
4.0. Артриты при хронических воспалительных заболеваниях кишечника (язвенный колит, болезнь Крона).

VII. Артриты, связанные с инфекцией.

1.0. Инфекционные артриты.
1.1. Бактериальные.
1.1.1. Лаймовская болезнь.
1.1.2. Болезнь Уиппла.
1.1.3. Бруцеллез.
1.2. Вирусные.
1.2.1. Карельская лихорадка.

* Заболевания или термины, не вошедшие в официальную классификацию.

1.2.2. Артрит при ВИЧ-инфекции.
1.2.3. Артрит при HTLV-1 инфекции*.
1.3. Грибковые.
1.4. Паразитарные.
2.0. Реактивные артриты.
2.1. Постэнтероколитические.
2.2. Урогенитальные (исключая болезнь Рейтера и гонорею).
2.3. После носоглоточной инфекции.
2.4. После кишечного шунтирования.
2.5. После других инфекций.
2.6. Поствакцинальные.

VIII. Микрокристаллические артриты.

1.0. Подагра первичная.
2.0. Подагра вторичная.
3.0. Хондрокальциноз («псевдоподагра»).
4.0. Гидроксиапатитовая артропатия.
5.0. Другие микрокристаллические артриты.

IX. Остеоартроз (остеоартрит) и близкие болезни.

1.0. Остеоартроз.
1.1. Первичный.
1.2. Вторичный.
1.3. Спондилез, спондилоартроз.
1.4. Эндемический (болезнь Кашина—Бека).
2.0. Остеохондроз межпозвоночный.
3.0. Идиопатический диффузный гиперостоз скелета (болезнь Форестье).

X. Другие болезни суставов.

1.0. Палиндромный ревматизм.
2.0. Интермиттирующий гидроартроз.
3.0. Множественный ретикулогистиоцитоз.
4.0. Синовиома.
5.0. Хондроматоз суставов.
6.0. Виллезонодулярный синовит.

XI. Болезни внесуставных мягких тканей.

1.0. Болезни мышц.
1.1. Миозиты.
1.2. Оссифицирующий миозит.
1.3. Идиопатический кальциноз.
2.0. Болезни околосуставных тканей.
2.1. Энтезопатии.
2.2. Тендиниты (включая «щелкающий палец»).
2.3. Тендовагиниты (включая болезнь де Кервена).
2.4. Бурситы (включая кисту Бейкера).
2.5. Периартриты.
2.6. Синдром запястного канала и другие лигаментиты.

* Заболевания или термины, не вошедшие в официальную классификацию.

3.0. Болезни фасций и апоневрозов.
4.0. Болезни подкожно-жировой клетчатки.
4.1. Узловатая эритема.
4.2. Болезненный липоматоз Деркума.
4.3. Панникулиты (включая болезнь Вебера—Крисчена).
5.0. Первичная фибромиалгия.
5.1. Психогенный ревматизм.
5.2. Синдром хронической усталости*.

XII. Болезни костей, хряща и остеохондропатии.

1.0. Болезни костей.
1.1. Остеопороз генерализованный.
1.2. Остеомаляция.
1.3. Гипертрофическая остеоартропатия.
1.4. Болезнь Педжета (деформирующий остеит).
1.5. Остеолиз (неуточненной этиологии).
1.6. Несовершенный остеогенез.
2.0. Остеохондропатии.
2.1. Асептический некроз головки бедренной кости.
2.2. Остеохондропатии тел позвонков.
2.3. Остеохондропатии бугристости большеберцовой кости.
3.0. Остеохондриты.
3.1. Рассекающий остеохондрит Кенига.
3.2. Другие остеохондриты.

XIII. Артропатии при неревматических заболеваниях.

1.0. Аллергические заболевания.
1.1. Сывороточная болезнь.
1.2. Лекарственная болезнь.
1.3. Другие аллергические состояния.
2.0. Метаболические нарушения.
2.1. Амилоидоз.
2.2. Охроноз.
2.3. Гиперлипидемия.
2.4. Гемохроматоз.
2.5. Болезнь Вильсона*.
3.0. Врожденные дефекты метаболизма соединительной ткани.
3.1. Синдром Марфана.
3.2. Синдром Элерса—Данлоса.
3.3. Синдром гипермобильности.
3.4. Мукополисахаридоз.
4.0. Эндокринные заболевания.
4.1. Сахарный диабет.
4.2. Акромегалия.
4.3. Гиперпаратиреоз.
4.4. Гипертиреоз.

* Заболевания или термины, не вошедшие в официальную классификацию.

4.5. Гипотиреоз.
4.6. Болезнь Аддисона*.
5.0. Поражение нервной системы.
5.1. Артропатия Шарко.
5.2. Альгодистрофия.
5.3. Синдром «плечо—кисть».
6.0. Болезни системы крови.
6.1. Гемофилия.
6.2. Гемоглобинопатии.
6.3. Лейкозы.
6.4. «Миеломная болезнь».
7.0. Паранеопластический синдром.
8.0. Профессиональные болезни.
8.1. Вибрационная болезнь.
8.2. Силикоз.
8.3. Кессонная болезнь.
8.4. Другие нарушения.
9.0. Другие заболевания.
9.1. Саркоидоз.
9.2. Периодическая болезнь.
9.3. Хронический активный гепатит.
9.4. Гиповитаминоз С.
9.5. Глютеновая энтеропатия*.
9.6. Иммунодефицитные заболевания.

5.2. Классификация ревматической лихорадки: острая ревматическая лихорадка (ОРЛ)

(APP, 2003)

Клинические варианты	Клинические проявления		Исход	Стадия НК	
	основные	дополнительные		КСВ[1]	NYHA[2]
Острая ревматическая лихорадка Повторная ревматическая лихорадка	Кардит. Артрит. Хорея. Кольцевидная эритема. Ревматические узелки	Лихорадка. Артралгии. Абдоминальный синдром. Серозиты	Выздоровление. Хроническая ревматическая болезнь сердца: – без порока сердца[3]; – порок сердца[4]	0 I IIA IIБ III	0 I II III IV

[1] По классификации Н.Д. Стражеско и В.Х. Василенко.
[2] Функциональный класс по NYHA.
[3] Возможно наличие поствоспалительного краевого фиброза клапанных створок без регургитации, которое уточняется с помощью ЭхоКГ.
[4] При наличии впервые выявленного порока сердца необходимо, по возможности, исключить другие причины его формирования (инфекционный эндокардит, первичный антифосфолипидный синдром, кальциноз клапанов дегенеративного генеза и др.).

* Заболевания или термины, не вошедшие в официальную классификацию.

5.3. Критерии Киселя—Джонса, применяемые для диагностики ОРЛ

(модификация AHA, 2003)

Большие критерии	Малые критерии	Данные, подтверждающие предшествовавшую А-стрептококковую инфекцию
Кардит. Полиартрит. Хорея. Кольцевидная эритема. Подкожные ревматические узелки	*Клинические*: – артралгия; – лихорадка. *Лабораторные* — повышенные острофазовые реактанты: – СОЭ; – С-реактивный белок *Инструментальные*: – удлинение интервала *PR* на ЭКГ; – признаки митральной и/или аортальной регургитации при доплер-ЭхоКГ	Позитивная А-стрептококковая культура, выделенная из зева, или положительный тест быстрого определения А-стрептококкового антигена. Повышенные или повышающиеся титры противострептококковых антител АСЛ-О, антиДНКаза В

Примечание. Наличие 2 больших критериев или 1 большого и 2 малых в сочетании с данными, документированно подтверждающими предшествующую инфекцию стрептококками группы А, свидетельствует о высокой вероятности ОРЛ.

Особые случаи:

1. Изолированная («чистая») хорея — при исключении других причин (в том числе PANDAS).
2. Поздний кардит — растянутое во времени (> 2 мес.) развитие клинических и инструментальных симптомов вальвулита — при исключении других причин.
3. Повторная ОРЛ на фоне хронической ревматической болезни сердца (ХРБС) (или без нее).

Примеры клинического диагноза:

1. Острая ревматическая лихорадка: кардит (митральный вальвулит), мигрирующий полиартрит, НК I (ФК I) — 101,1.
2. Острая ревматическая лихорадка: хорея, НК 0 (ФК 0) — 102,9.
3. Повторная ревматическая лихорадка: кардит. Сочетанный митральный порок сердца. НК IIА (ФК II) — 101,9.

Хроническая ревматическая болезнь сердца: поствоспалительный краевой фиброз створок митрального клапана. НК 0 (ФК 0) — 105,9.

Хроническая ревматическая болезнь сердца: комбинированный митрально-аортальный порок сердца; НК IIБ (ФК III) — 108,0.

5.4. Лечение ОРЛ и хронической ревматической болезни сердца

(Насонов Е.А., 2005)

Цели лечения:

- Эрадикация β-гемолитического стрептококка группы А.
- Подавление активности воспалительного процесса.

- Предупреждение у больных с перенесенным кардитом формирования ревматического порока сердца (РПС).
- Компенсация застойной сердечной недостаточности у больных РПС.

Показания к госпитализации: госпитализируют всех пациентов.

Немедикаментозное лечение:

- *Режим*. Соблюдение постельного режима на 2–3 нед. болезни.
- *Диета*, богатая витаминами и белком, с ограничением соли и углеводов.
- *Физиотерапевтическое лечение* не показано.

Медикаментозное лечение. *Этиотропная (антистрептококковая) терапия:*

Бензилпенициллин применяют в течение 10 дней у взрослых и подростков по 0,5–1 млн ЕД 4 р/сут в/м, у детей по 100–150 тыс. ЕД 4 р/сут в/м. В дальнейшем переходят на применение пенициллинов пролонгированного действия в режиме вторичной профилактики.

При непереносимости пенициллинов применяют макролиды или линкозамиды.

Противовоспалительная терапия

Глюкокортикоиды применяют при ОРЛ, протекающей с выраженным кардитом и/или полисерозитами. Преднизолон назначают взрослым и подросткам в дозе 20 мг/сут, детям — 0,7–0,8 мг/кг в 1 прием утром после еды до достижения терапевтического эффекта (в среднем в течение 2 нед.). Затем дозу постепенно снижают (на 2,5 мг каждые 5–7 дней), вплоть до полной отмены. Общая длительность курса составляет 1,5–2 мес.

НПВП (обычно диклофенак) назначают при слабовыраженном вальвулите, ревматическом артрите без вальвулита, минимальной активности процесса (СОЭ < 30 мм/ч), после стихания высокой активности и отмены ГК, при повторной ОРЛ на фоне РПС. Диклофенак назначают взрослым и подросткам по 25–50 мг 3 р/сут, детям по 0,7–1,0 мг/кг 3 р/сут до нормализации показателей воспалительной активности (в среднем в течение 1,5–2 мес.). При необходимости курс лечения диклофенаком может быть удлинен до 3–5 мес.

Терапия застойной сердечной недостаточности. Подходы к терапии застойной сердечной недостаточности у больных ОРЛ и РПС имеют ряд особенностей. В частности, при развитии сердечной декомпенсации как следствия острого вальвулита (что, как правило, бывает только у детей) применение кардиотонических препаратов нецелесообразно, поскольку в этих случаях явный терапевтический эффект может быть достигнут при использовании высоких доз преднизолона (40–60 мг/сут). В то же время больным РПС при застойной сердечной недостаточности и без явных признаков кардита назначение ГК совершенно не оправдано из-за усугубления миокардиодистрофии.

У пациентов с вялотекущим кардитом на фоне РПС при выборе лекарственных средств, применяемых в терапии застойной сердечной недостаточности, следует учитывать их возможное взаимодействие с противовоспалительными препаратами.

Основные группы ЛС, применяемых в лечении застойной сердечной недостаточности у больных ОРЛ и РПС:

- Диуретики: петлевые — фуросемид; тиазидные и тиазидоподобные — гидрохлортиазид, индапамид; калийсберегающие — спиронолактон, триамтерен.
- Блокаторы кальциевых каналов из группы дигидропиридинов длительного действия (амлодипин).

- β-адреноблокаторы (карведилол, метопролол, бисопролол).
- Сердечные гликозиды (дигоксин).

Дозы и схемы применения вышеуказанных ЛС аналогичны таковым при лечении застойной сердечной недостаточности иной этиологии.

- Применение нитратов в комплексном лечении застойной сердечной недостаточности у больных РПС в последнее время значительно снизилось из-за развития толерантности. Эти ЛС также ухудшают прогноз заболевания у данной категории пациентов.
- Вопрос о целесообразности применения ингибиторов АПФ больным ревмокардитом на фоне РПС требует дальнейшего изучения. Известно, что ряд эффектов ингибиторов АПФ при застойной сердечной недостаточности реализуется через активацию синтеза простагландинов, подавление разрушения брадикинина, также обладающего сосудорасширяющей активностью. В то же время основной механизм действия НПВП (в частности, диклофенака), являющегося препаратом выбора при повторных атаках ОРЛ, связан с подавлением синтеза простагландинов. Следовательно, совместное назначение НПВП и ингибиторов АПФ может привести к ослаблению вазодилатирующего эффекта последних.

Хирургическое лечение. Основные показания к хирургическому лечению больных РПС — *выраженные клинические* проявления порока сердца или его осложнения (застойная сердечная недостаточность III–IV функциональных классов, легочная гипертензия, систолическая дисфункция левого желудочка, стенокардия, мерцательная аритмия и т.д.). В целом характер оперативного вмешательства определяется морфологией клапанных изменений и состоянием больного. Все больные, перенесшие ОРЛ, подлежат диспансерному наблюдению в поликлинике. Необходим как минимум ежегодный контроль показателей воспалительной активности, выраженности клапанной патологии сердца и состояния гемодинамики.

5.5. Вторичная профилактика ОРЛ

(APP, 2006)

Бензатинпенициллин (экстенциллин, ретарпен):

- взрослые и дети старше 12 лет — 2,4 млн ЕД;
- дети с массой тела > 27 кг — 1,2 млн ЕД;
- дети с массой тела < 27 кг — 600 000 ЕД глубоко в/м 1 раз в 3 нед. круглогодично.

5.6. Длительность вторичной профилактики ОРЛ

(APP, 2006)

Категория больных	Длительность профилактики
Без кардита	5 лет после последней атаки или до 18-летнего возраста*
Извлеченный кардит без порока сердца	10 лет после последней атаки или до 25-летнего возраста*
Порок сердца	Пожизненно
Оперированный порок сердца	»

* По принципу «что дольше».

5.7. Антибактериальная терапия А-стрептококкового тонзиллита

(APP, 2006)

Универсальная терапевтическая схема, гарантирующая 100% элиминацию А-стрептококка из глотки, в мировой клинической практике отсутствует.

Применение тетрациклинов, сульфаниламидов, котримоксазола (бисептола) и хлорамфеникола должно быть исключено из-за высокой частоты резистентности и низких показателей эффективности терапии. Ранние фторхинолоны (ципрофлоксацин, пефлоксацин, офлоксацин, ломефлоксацин) не показаны из-за низкой природной активности.

5.8. Антибиотикопрофилактика инфекционного эндокардита

(APP, 2006)

Группа высокого риска:

- искусственные клапаны сердца;
- инфекционный эндокардит (ИЭ) в анамнезе;
- сложные «синие» врожденные пороки сердца (ВПС) (тетрада Фалло и др.);
- оперированные системные легочные шунты.

Группа умеренного риска:

- другие неоперированные ВПС (открытый артериальный проток, первичный дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки, коарктация аорты, двустворчатый аортальный клапан);
- приобретенные пороки сердца;
- гипертрофическая кардиомиопатия;
- пролапс митрального клапана с митральной регургитацией и/или утолщением створок.

5.9. Антибиотикопрофилактика ИЭ (медицинские вмешательства)

(APP, 2006)

Стоматологические:

- экстракция зубов;
- установка имплантантов;
- вмешательства на корне зуба и др.

Дыхательные пути:

- тонзиллэктомия и/или аденотомия;
- операции с нарушением целостности слизистой оболочки;
- бронхоскопия жестким бронхоскопом.

5.10. Классификация ревматоидного артрита (РА)

(пленум ассоциации ревматологов России, 2007)

1. Основной диагноз:

- Ревматоидный артрит серопозитивный (МО5.8).
- Ревматоидный артрит серонегативный (МО6.0).

- Особые клинические формы ревматоидного артрита:
  - синдром Фелти (МО5.0);
  - болезнь Стилла, развившаяся у взрослых (МО6.1).
- Вероятный ревматоидный артрит (МО5.9, МО6.4, МО6.9).

2. Клиническая стадия:

- Очень ранняя стадия: длительность болезни < 6 мес.
- Ранняя стадия: длительность болезни 6 мес. — 1 год.
- Развернутая стадия: длительность болезни > 1 года при наличии типичной симптоматики РА.
- Поздняя стадия: длительность болезни 2 года и более + выраженная деструкция мелких (III–IV рентгенологическая стадия) и крупных суставов, наличие осложнений.

3. Активность болезни:

- 0 = ремиссия (DAS28 < 2,6).
- 1 = низкая (DAS28 2,6–3,2).
- 2 = средняя (DAS28 3,3–5,1).
- 3 = высокая (DAS28 > 5,1).

4. Внесуставные (системные) проявления:

- Ревматоидные узелки.
- Кожный васкулит (язвенно-некротический васкулит, инфаркты ногтевого ложа, дигитальный артериит, ливедо-ангиит).
- Васкулит других органов.
- Нейропатия (мононеврит, полинейропатия).
- Плеврит (сухой, выпотной), перикардит (сухой, выпотной).
- Легочной фиброз.
- Генерализованная амиотрофия, миопатия.
- Генерализованная лимфоаденопатия, гепатоспленомегалия.
- Гломерулонефрит (по данным биопсии почки).
- Сухой синдром, эписклерит.
- Гемолитическая анемия.
- Синдром Рейно.

5. Инструментальная характеристика:

- Наличие эрозий (с использованием рентгенографии, возможно МРТ, УЗИ):
  - 1 неэрозивный;
  - 2 эрозивный.
- Ренгенологическая стадия (по Штейнброкеру, модификация):
  - I — околосуставной остеопороз;
  - II — остеопороз + сужение суставной щели, могут быть единичные эррозии;
  - III — признаки предыдущей стадии + множественные эрозии + подвывихи в суставах;
  - IV — признаки предыдущей стадии + костный анкилоз.

6. Дополнительная иммунологическая характеристика — антицитруллиновые антитела:

- АЦЦП — позитивный.
- АЦЦП — негативный.

7. Функциональный класс:

- I — полностью сохранены: самообслуживание, непрофессиональная деятельность.
- II — сохранены: самообслуживание, непрофессиональная деятельность ограничена, профессиональная деятельность.
- III — сохранены: самообслуживание, ограничены: непрофессиональная и профессиональная деятельность.
- IV — ограничены: самообслуживание, непрофессиональная и профессиональная деятельность.

8. Осложнения:

- Остеонекроз.
- Туннельные синдромы (синдром карпального канала, синдромы сдавления локтевого, большеберцового нервов).
- Вторичный системный амилоидоз.
- Вторичный артроз.
- Подвывих в атланто-аксиальном суставе, в том числе с миелопатией, нестабильность шейного отдела позвоночника.
- Атеросклероз.
- Остеопороз.

Комментарии:

1. К рубрике п. 3. «Активность болезни»:

а. Для оценки активности рекомендуется применять индекс DAS28 по 3 параметрам — включает оценки числа болезненных (ЧБС) и припухших (ЧПС) суставов из следующих 28: плечевые, локтевые, лучезапястные, проксимальные межфаланговые, коленные, а также СОЭ.

Формула для вычисления DAS28-3:

$DAS28\text{-}3 = 0{,}56 \times \sqrt{(ЧБС28)} + 0{,}28 \times (ЧПС28) + 0{,}7 \times \ln(СОЭ) \times 1{,}08 + 0{,}16.$

б. Допустимо использование других методов подсчета активности, для которых доказана хорошая сопоставимость с DAS28.

2. К рубрике п. 5 «Инструментальная характеристика»:

Единичные эрозии — менее 5, множественные эрозии — 5 и более.

3. Описание характеристик для определения функционального класса:

- Самообслуживание: одевание, принятие пищи, уход за собой и т.д.
- Непрофессиональная деятельность: элементы отдыха, досуга, занятия спортом и т.п. с учетом пола и возраста.
- Профессиональная деятельность: работа, учеба, ведение домашнего хозяйства (для домработников) с учетом пола и возраста.

Примеры формулировки клинических диагнозов:

- Ревматоидный артрит серопозитивный (МО5,8), развернутая стадия, активность II, эрозивный (рентгенологическая стадия II), с системными проявлениями (ревматоидные узелки), АЦЦП(–), ФК II.
- Ревматоидный артрит серонегативный (МО6,0), ранняя стадия, активность III, неэрозивный (рентгенологическая стадия 1), АЦЦП (+), ФК 1.
- Ревматоидный артрит серопозитивный (МО5.8), поздняя стадия, эрозивный (рентгенологическая стадия III), активность II, с системными проявлениями (ревматоидные узелки, дигитальный артериит), АЦЦП (? — не исследовано),

ФК III, осложнения — синдром карпального канала справа, вторичный амилоидоз с поражением почек.

- Вероятный ревматоидный артрит (МО6.9), олигоартрит. Серонегативный, ранняя стадия, активность II, неэрозивный (рентгенологическая стадия 1), АЦЦП (+), ФК 1.

5.11. Рентгенологические стадии РА (по Штейнброкеру)

(ACR, 1991)

Стадия	Характеристика
I	Околосуставной остеопороз
IIа	Стадия I + сужение суставных щелей
IIб	Стадия IIа + немногочисленные костные эрозии (до 5)
III	Стадия IIб + множественные (более 5) костные эрозии, подвывихи в суставах
IV	Стадия III + костный анкилоз

5.12. Функциональные классы РА

(международная классификация ACR, 1991)

Класс	Характеристика
I	Пациент выполняет все 3 жизненно важные функции: самообслуживание, профессиональные и непрофессиональные обязанности
II	Пациент ограничен только в непрофессиональной деятельности
III	Ограничена непрофессиональная и профессиональная деятельность, но сохранена возможность самообслуживания
IV	Утрачены все 3 жизненно важные функции, даже возможность самообслуживания

5.13. Нарушения, выявляемые при лабораторном обследовании РА

(Насонов Е.А., 2005)

Нарушение	Комментарий
Анемия (Hb < 130 г/л у мужчин и 120 г/л у женщин): – частота анемии 30–50%; – могут развиваться любые формы анемии, наиболее часто анемия хронического воспаления (70%), реже железодефицитная анемия	Показатель активности заболевания — исключить желудочное или кишечное кровотечение
Ферритин: – > 60 нг/мл; – 12–60 нг/мл; – < 12 нг/мл	 Норма Анемия, связанная с дефицитом железа Железодефицитная анемия
Увеличение СОЭ и СРБ	Дифференциальная диагностика РА от невоспалительных заболеваний суставов

Нарушение	Комментарий
	Оценка активности воспаления, эффективности терапии (приложение 2)
Гипоальбуминемия	Прогнозирование риска прогрессирования деструкции суставов. Тяжесть заболевания
Увеличение креатинина	Часто связано с нефротоксичностью НПВП и БПВП
Лейкоцитоз/тромбоцитоз/эозинофилия	Тяжелое течение РА с внесуставными (системными) проявлениями. Сочетаются с высокими титрами IgM РФ. Показание для назначения глюкокортикоидов. Исключить инфекцию
Нейтропения	Синдром Фелти
Увеличение уровня печеночных ферментов	Активность заболевания. Гепатотоксичность НПВП и БПВП
Повышение глюкозы	Носительство вирусов гепатита В и С
Дислипидемия	Глюкокортикоидная терапия. Глюкокортикоидная терапия, но может быть связана с активностью воспаления
Увеличение титров IgM РФ	Выявляется в 70–90% больных. Высокие титры в дебюте заболевания коррелируют с тяжестью, быстротой прогрессирования патологического процесса и развитием системных проявлений, но динамика титров не всегда отражает эффективность терапии. Недостаточно «чувствительный» и «специфичный» маркер ранней стадии РА (в дебюте выявляется примерно у 50% пациентов). Специфичность снижается у лиц пожилого возраста
Увеличение титров аЦЦП	Более «специфичный» маркер РА, чем IgM РФ. Увеличение титров IgM РФ и аЦЦП позволяет диагностировать РА с более высокой «чувствительностью» и «специфичностью», чем увеличение титров только IgM РФ или только аЦЦП. Дифференциальная диагностика РА на ранней стадии с другими заболеваниями, протекающими с полиартритом (первичный синдром Шегрена, СКВ, инфекция вирусами гепатита В и С и др.). Прогнозирование риска деструкции суставов у пациентов с ранним РА
Увеличение титров АНФ	30–40%, обычно при тяжелом течении РА
Увеличение концентрации иммуноглобулинов (IgG, IgM, IgA), концентрации компонентов комплемента, циркулирующих иммунных комплексов	Не специфично; рутинное исследование не рекомендуется
HLA-DR4 (DRB1*0401 аллель)	Маркер более тяжелого течения РА и неблагоприятного прогноза
Маркеры вирусов гепатита В, С и ВИЧ	Избегать назначения гепатотоксичных препаратов
Синовиальная жидкость	Снижение вязкости: – рыхлый муциновый сгусток; – лейкоцитоз (более 6×10^9/л); – нейтрофилез (25–90%)

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Нарушение	Комментарий
	Исследование имеет вспомогательное значение: дифференциальная диагностика РА с другими заболеваниями суставов, в первую очередь микрокристаллическим и септическим артритами
Плевральная жидкость	Воспалительный тип: – белок > 3 г/л (экссудат); – глюкоза < 5 ммоль/л; – ЛДГ > 1000 ед./мл; – pH 7,0; – РФ > 1:320; – комплемент (CH50) снижен; – лимфоциты (нейтрофилы, эозинофилы). Дифференциальная диагностика с другими заболеваниями легких и плевры

Примечание. СРБ — С-реактивный белок; НПВП — нестероидные противовоспалительные препараты; БПВП — базисные противовоспалительные препараты; IgM РФ — иммуноглобулины М РФ; аЦЦП — антитела к циклическому цитруллинированному пептиду; СКВ — системная красная волчанка; АНФ — антинуклеарный фактор; ЛДГ — лактатдегидрогеназа.

5.14. Диагностические критерии РА

(ACR, 1987)

Критерий	Характеристика
1. Утренняя скованность	Скованность по утрам в области суставов или околосуставных тканей, сохраняющаяся не менее 1 ч
2. Артрит 3 суставов или более	Припухание или выпот, установленный врачом, по крайней мере, в 3 суставах. Возможно поражение 14 суставов (с 2 сторон): пястно-фаланговых, проксимальных межфаланговых, суставов запястья, локтевых, голеностопных
3. Артрит суставов кистей	Припухлость, по крайней мере, одной из следующих групп суставов: запястья, пястно-фаланговых и проксимальных межфаланговых
4. Симметричный артрит	Сходное, однако без абсолютной симметрии, двустороннее поражение суставов (пястно-фаланговых, проксимальных межфаланговых, плюснефаланговых)
5. Ревматоидные узелки	Подкожные узелки (установленные врачом), локализующиеся преимущественно на выступающих участках тела, разгибательных поверхностях или в околосуставных областях
6. Ревматоидный фактор	Обнаружение повышенных титров РФ в сыворотке крови любым стандартизованным методом
7. Рентгенологические изменения, типичные для РА	Эрозии (или околосуставной остеопороз), локализующиеся в суставах кистей и стоп и наиболее выраженные в клинически пораженных суставах

Примечание. Диагноз ставится при наличии не менее 4 из 7 критериев, при этом критерии с первого по четвертый должны сохраняться, по крайней мере, в течение 6 нед.

5.15. Заболевания, с которыми следует проводить дифференциальную диагностику РА

(ACR, 1987)

Заболевание	Характеристика	Примечание
Остеоартроз	Дегенерация суставного хряща с вовлечением дистальных (узелки Гебердена) и проксимальных (узелки Бушара) межфаланговых суставов кистей, I запястно-пястных, коленных, тазобедренных, I плюснефаланговых суставов, шейного и поясничного отделов позвоночника; увеличение боли при движении, остеофиты и сужение суставных щелей на рентгенограммах; лабораторные нарушения отсутствуют	Незначительная припухлость мягких тканей, вовлечение дистальных межфаланговых суставов, отсутствие выраженной утренней скованности, увеличение выраженности боли к концу дня
Системная красная волчанка	Аутоиммунное заболевание, характеризующееся продукцией антител к множеству различных клеточных и внутриклеточных белков, симметричным поражением мелких суставов кистей, лучезапястных и коленных суставов и развитием неэрозивного деформирующего артрита (Жаку); может быть отек мягких тканей, но внутрисуставной выпот минимален	Артрит — не деформирующий (за исключением артрита Жаку); наличие АНФ (однако 30% больных РА имеют АНФ), редко — невысокие титры РФ; на рентгенограммах — отсутствие костных эрозий
Подагра	Отложения кристаллов моноурата натрия в тканях сустава и вокруг; первая атака — моноартикулярная, с преимущественным поражением 1 плюснефалангового сустава; при хронической форме может быть симметричное поражение мелких суставов кистей и стоп с наличием тофусов; возможны субкортикальные эрозии на рентгенограммах	В 30% случаев выявляется РФ; диагноз устанавливается на основании выявления кристаллов в синовиальной жидкости или тофусах с характерным отрицательным двойным преломлением луча при поляризационной микроскопии
Псориатический артрит	Моноартрит, асимметричный олигоартрит, симметричный полиартрит, мутилирующий артрит, поражения осевого скелета	Частое поражение дистальных межфаланговых суставов, веретенообразная припухлость пальцев, характерные для псориаза изменения кожи и ногтей
Анкилозирующий спондилит	Хроническое системное воспалительное поражение осевого скелета; возможно вовлечение периферических суставов; апикальный легочный фиброз; боль в спине	Артрит — асимметричный моноолигоартрит крупных суставов (тазобедренных, коленных, плечевых), позвоночного столба, крестцово-подвздошных сочленений; носительство HLA-B27
Реактивный артрит (синдром Рейтера)	Вызывается инфицированием различными микроорганизмами (*Chlamydia*, *Escherichia coli*, *Salmonella*, *Campylobacter*, *Yersinia*); симптомокомплекс, включающий уретрит, конъюнктивит и артрит; наличие болей в пяточных областях с развитием энтезитов, кератодермии на ладонях и подошвах и циркулярного баланита	Артрит-олигоартикулярный и асимметричный, с преимущественным поражением нижних конечностей, носительство HLA-B27

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Заболевание	Характеристика	Примечание
Бактериальный эндокардит	Поражение крупных суставов; лихорадка с лейкоцитозом; сердечные шумы	Обязательна культура крови у всех пациентов с лихорадкой и полиартритом
Ревматическая лихорадка	Артрит (мигрирующий, олигоартикулярный с преимущественным поражением крупных суставов), кардит, подкожные узелки, хорея, кольцевидная эритема, лихорадка	Специфические (в отношении стрептококков) серологические реакции
Септический артрит	Обычно моноартикулярный, но может быть и олигоартикулярный; с преимущественным поражением крупных суставов; гипертермия, гиперемия и припухлость суставов с ограничением объема движений; может быть мигрирующим	Культура крови, аспирация жидкости из полости сустава с исследованием клеточного состава, окраской по Грамму и культуральным исследованием; больные РА также могут иметь септический артрит
Вирусные артриты	Парвовирус B19, вирус Эпштейна—Барр, аденовирус, вирус краснухи, гепатита B и C	Характерна утренняя скованность с симметричным поражением суставов кистей и лучезапястных, может выявляться РФ, вирусная экзантема. Характерный анамнез, подтвержденный серологическими реакциями; вирусный артрит в большинстве случаев спонтанно проходит в течение 4–6 нед. (за исключением артрита, связанного с парвовирусной инфекцией)
Системная склеродермия	Васкулопатия (с поражением мелких сосудов) и фиброз; редко может выявляться артрит, обычно — артралгии; ограничение объема движений, связанное с отеком кожи и подкожной клетчатки	Феномен Рейно и уплотнение кожи
Идиопатические воспалительные миопатии	Воспаление мышц, характеризующееся проксимальной мышечной слабостью, повышением уровня креатинфосфокиназы и альдолазы, артральгиями и миалгиями, патологическими изменениями электромиограммы, диагностируемое с помощью биопсии мышц	Артрит с выраженным синовитом обнаруживается редко
Смешанное заболевание соединительной ткани	Характерные особенности СКВ, системной склеродермии и миозита; в 60–70% случаев — артрит (может быть деформирующим и эрозивным)	Антитела к рибонуклеопротеину (U1 РНП)
Болезнь Лайма	Системное воспалительное заболевание, вызываемое *Borrelia burgdorferi*; на ранних стадиях — мигрирующая эритема и кардиальная патология, на поздних — интермиттирующий моно- или олигоартрит (у 15% больных может быть хроническим и эрозивным), энцефалопатия и нейропатия	Укус клеща, подтвержденный серологическими реакциями (Western blot); на Лайм-боррелиоз; у 5% здоровых людей выявляются «ложноположительные» серологические реакции

Заболевание	Характеристика	Примечание
Ревматическая полимиалгия	Диффузная боль и утренняя скованность в осевых суставах и проксимальных группах мышц; припухлость суставов выявляется реже; выраженное ускорение СОЭ; редко возникает в возрасте моложе 50 лет	Ответ на глюкокортикоидную терапию; в 10–15% сочетается с гигантоклеточным артериитом
Болезнь Бехчета	Рецидивирующие болезненные язвы на слизистых рта и гениталий; в 50% — моноартикулярный артрит с преимущественным поражением крупных суставов; увеит; поражение ЦНС; положительный тест «патергии»	Дифференциальный диагноз с поражением глаз (склерит) при РА
Амилоидоз	Периартикулярное отложение амилоида; может быть выпот в полость сустава	Окрашивание аспирированной суставной жидкости конго-красным
Гемохроматоз	Нарушение всасывания и отложения железа; аутосомно-рецессивное заболевание; увеличение костных структур II и III пястно-фаланговых суставов; повышение уровня железа и ферритина в сыворотке со снижением трансферринсвязывающей способности; на рентгенограммах может выявляться хондрокальциноз	Диагностируется с помощью биопсии печени; ассоциировано с диабетом, сердечной недостаточностью и циррозом
Саркоидоз	Хроническое гранулематозное заболевание, в 10–15% сопровождающееся хроническим симметричным полиартритом (при сочетании с узловатой эритемой формируется синдром Лефгрена)	Характерная клиническая картина и результаты биопсии (гранулема)
Гипертрофическая остеоартропатия	Олигоартрит коленных, голеностопных и лучезапястных суставов; периостальное новообразование кости; глубокая и ноющая боль	«Барабанные палочки», связь с легочным заболеванием, боль в конечностях при определенном положении
Опухоль	Моноартрит; полиартрит — при лимфопролиферативных заболеваниях	—
Мультицентрический ретикулогистиоцитоз	Дерматоартрит, околоногтевые папулы, болезненный деструктивный полиартрит	Характерные изменения при биопсии пораженного участка кожи
Семейная средиземноморская лихорадка	Рецидивирующие атаки синовита (моно- или олигоартикулярного) крупных суставов, ассоциированные с лихорадкой, плевритом и перитонитом	Семейный анамнез, национальные особенности, амилоидоз (позднее осложнение)
Рецидивирующий полихондрит	Распространенное прогрессирующее воспаление и деструкция хрящевой и соединительной ткани; мигрирующий асимметричный и неэрозивный артрит мелких и крупных суставов; воспаление и деформация хряща ушной раковины	В 30% случаев может быть при других ревматических заболеваниях
Фибромиалгия	Распространенная мышечно-скелетная боль и скованность, парестезии, непродуктивный сон, усталость, множественные симметричные «триггерные» точки (для диагноза достаточно наличие 11 из 18); лабораторные исследования и исследование суставов — без патологии	Изредка необходимо проводить дифференциальный диагноз с «ранним» РА

5.16. Рекомендации при подозрении на РА

(Emery P. et al., 2002)

Показания для консультации у ревматолога пациента с подозрением на ранний РА:

- > 3 воспаленных суставов.
- Поражение пястно-фаланговых/плюснефаланговых суставов: положительный тест «сжатия».
- Утренняя скованность > 30 мин.
- Исход РА лучше, если пациенты лечатся у ревматолога (ранг III).
- Задержка начала терапии > 12 мес. снижает вероятность благоприятного прогноза:
  - РФ+, эрозии ассоциируются с неблагоприятным прогнозом, но их отсутствие не исключает диагноз (ранг III);
  - прием НПВП маскирует симптомы;
  - не назначать глюкокортикоиды до постановки достоверного диагноза.

5.17. Заболевания, при которых развивается суставной синдром

(Насонов Е.А., 2005)

Характер начала заболевания и распространенность поражения	Заболевания	Методы дифференциального поиска
Острый моноартрит	Подагра, псевдоподагра (хондрокальциноз), инфекционный (септический) артрит, травма, реактивный артрит, болезнь Бехтерева, псориатический артрит	Анамнез, в том числе семейный; исследование синовиальной жидкости (кристаллы, бактерии), исключение мочевой и кишечной инфекции (хламидии, йерсинии, шигелы и др.); рентгенологическая оценка крестцово-подвздошных сочленений, поиск энтезитов, теносиновитов, поиск HLA-B27
Острый олигоартрит	Подагра, псевдоподагра, серонегативные спондилоартропатии, ОРЛ, острый саркоидоз	Анамнез, в том числе семейный; исследование синовиальной жидкости (кристаллы), рентгенологически — оценка крестцово-подвздошных сочленений, оценка увеличения внутригрудных лимфоузлов; исключение стрептококковой, мочевой и кишечной инфекций; поиск HLA-B27
Подострый олигоартрит	СКВ, системная склеродермия (ССД), дерматомиозит (ДМ), вирусный гепатит	Иммунологическое исследование, вирусологическое исследование; оценка внесуставных проявлений, характерных для каждого из заболеваний
Хронический моноартрит	Серонегативные спондилоартропатии, остеоартроз, хондрокальциноз, туберкулез, вилонодулярный синовит	Рентгенологическое исследование (в том числе и грудной клетки), проба Манту, артроскопия, биопсия синовии
Острый полиартрит	Вирусные инфекции: краснуха, парвовирусная инфекция, мононуклеоз	Клинико-серологическая диагностика

Характер начала заболевания и распространенность поражения	Заболевания	Методы дифференциального поиска
Подострый/хронический полиартрит	СКВ, ССД, ДМ, паранеопластический синдром, серонегативные спондилоартропатии, редко реактивный артрит, хронический гепатит, синдром больших гранулированных лимфоцитов (БГЛ)	Иммунологическое исследование, оценка онкомаркеров, оценка внесуставных проявлений, особенно оценка общих конституционных симптомов (похудание, лихорадка, ускорение СОЭ до начала суставного синдрома), рентгенологическое исследование (сакроилеит), отсутствие типичных для РА изменений при артрите Жаку, исключение мочевой, кишечной инфекции
Хронические полиартралгии	Синдром гипермобильности, фибромиалгия	

5.18. Дифференциально-диагностические признаки РА и серонегативных спондилоартропатий

(APP, 2005)

Клинико-лабораторные и рентгенологические параметры	РА	Серонегативные спондилоартропатии
РФ	Выявляется у 80% больных	Отсутствует (за исключением ревматоидоподобного варианта псориатического артрита)
Ревматоидные узелки	Могут быть	Отсутствуют
HLA-B27-антиген	Отсутствует	Может выявляться (75–90% больных)
Периферический артрит	Симметричен	Асимметричен
Спондилит	Отсутствует или редко	Имеется
Сакроилеит	То же	»
Энтезиты	Отсутствуют или редко	Имеются
Остеопороз	Имеется	Отсутствует или слабый
Эрозии	Отчетливые, симметричные	Неясные, асимметричные
Остеопролиферация	Отсутствует	Имеется
Анкилоз	Фиброзный, костный, чаще всего костей запястья	Костный

5.19. Характеристика НПВП

(Насонов Е.А., 2005)

Лекарственные средства	Рекомендуемые дозы
Препараты с коротким $T_{1/2}$ (< 6 ч)	
Ацетилсалициловая кислота	2400–6000 мг/сут в 4–5 приемов (применяются крайне редко)

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Лекарственные средства	Рекомендуемые дозы
Диклофенак	75–150 мг/сут в 2 приема
Ибупрофен	1200–3200 мг/сут в 4 приема (макс. 3200 мг)
Индометацин	75–150 мг/сут в 3–4 приема
Кетопрофен	100–300 мг/сут в 2 приема
Нимесулид*	200–400 мг/сут в 2 приема
Флюрбипрофен	200–300 мг/сут в 2 –3 приема
Этодолак	600–1200 мг/сут в 3–4 приема
Целекоксиб*	200–400 мг/сут в 2 приема
Препараты с длительным $T_{1/2}$ (> 6 ч)	
Дифлунисал	500–1500 мг/сут в 2 приема
Мелоксикам*	7,5–15 мг/сут в 1 прием
Набуметон	1000 мг мг/сут в 2 (макс. 1500 мг)
Напроксен	1000 мг/сут в 2 приема
Пироксикам	10–20 мг/сут в 1 прием
Ацеклофенак	200 мг в 2 приема
Лорноксикам	8–16 мг в 2 приема

* Препараты, относящиеся к категории С-НПВП.

5.20. Побочные эффекты НПВП

(Насонов Е.А., 2005)

Побочный эффект	Частота, %	Комментарий
Желудочно-кишечные		
Субъективные симптомы: тошнота, рвота, диспепсия, диарея, запоры, изжога, боли в эпигастральной области	5–50	Чаще развиваются при длительном приеме НПВП. Частая причина прерывания лечения в первые месяцы терапии. Плохо коррелируют с истиной тяжестью поражения ЖКТ: примерно у половины больных с желудочными кровотечениями, связанными с приемом НПВП, клинические симптомы поражения ЖКТ отсутствуют
Симптоматические поражения слизистой ЖКТ (по данным эндоскопического исследования): – эрозии; – язвы	15–80	Клиническое значение «эндоскопических» язв до конца не ясно: обычно спонтанно рубцуются и не приводят к тяжелым осложнениям. Локализация: язвы желудка (обычно антральные) встречаются в 2–3 раза чаще, чем язвы двенадцатиперстной кишки
Тяжелые осложнения: – прободение; – перфорация; – кровотечение	2–4 пациента/год	
Поражение кишечника	1–5	Возможная причина анемии

Побочный эффект	Частота, %	Комментарий
Поражение печени	1–5	Может быть, умеренное повышение печеночных ферментов, клиническое значение не ясно
Поражение пищевода	< 1	
Почечные: нарушение клубочковой фильтрации. Повышение АД. Сосочковый некроз. Интерстициальный нефрит	 1–5 < 1 < 1	Наиболее часто индометацин
Сердечно-сосудистые – риск тромбозов; – декомпенсация сердечной недостаточности	1–5	Ингибиторы ЦОГ-2 в очень высоких дозах. Чаще индометацин
Неврологические. Головные боли. Асептический менингит	1–5 < 1 < 0,01	Наиболее часто индометацин. Ибупрофен, кетопрофен, флурбипрофен, напроксен
Зуд, кожная сыпь	< 1	
Гематологические – агранулоцитоз	< 1	Наиболее часто фенилбутазон, очень редко индометацин Фенилбутазон
Гиперчувствительность		Наиболее часто ацетилсалициловая кислота
	< 1	БА, крапивница, пневмонит
Другие		
Ототоксичность	< 1	Наиболее часто ацетилсалициловая кислота
Бесплодие у женщин	< 1	
Стоматит, сиалоденит, кардит, васкулит, панкреатит	< 1	Наиболее часто фенилбутазон
Сульфонамидная аллергия	< 1	Целекоксиб (назначение препарата противопоказано)
Бронхоспазм		С-НПВП реже, чем аспирин и Н-НПВП

Примечание. ЦОГ-2 — циклооксигеназа-2; БА — бронхиальная астма; С-НПВП, Н-НПВП — селективные и неселективные НПВП соответственно.

5.21. Рекомендации по лечению и профилактике НПВП гастропатии

(Насонов Е.А., 2005)

Клинические проявления	Рекомендации
Диспепсия	Блокаторы H_2-рецепторов (циметидин по 400 мг 2 р/сут; ранитидин по 150 мг 2 р/сут, низатидин по 150 мг 2 р/сут; фамотидин по 20 мг 2 р/сут) *или* ингибиторы протонной помпы (омепразол 20 мг, ланзапразол 30 мг, рабипразол 20 мг, пантапразол 40 мг 1 р/сут до завтрака)

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Клинические проявления	Рекомендации
Инфекция *H. pylori*	Эрадикация инфекции позволяет снизить риск поражения ЖКТ у «инфицированных» больных, которым впервые планируется назначение НПВП
Активная язва при возможности отмены НПВП	Блокаторы H_2-рецепторов (циметидин 800 мг, ранитидин 150 мг, низатидин 150 мг, фамотидин 20 мг), *или* ингибиторы протонной помпы в стандартных дозах
Активная язва при невозможности отмены Н-НПВП и С-НПВП	Ингибиторы протонной помпы в стандартных дозах
Риск НПВП-гастропатии (профилактика)	Ингибиторы протонной помпы в стандартных дозах, *или* мизопростол по 200 мг 3 р/сут, *или* С-НПВП вместо Н-НПВП

5.22. Побочные эффекты глюкокортикоидов

(Насонов Е.А., 2005)

Побочный эффект	Частота, %	Рекомендации
Гормональные и метаболические		
Угнетение гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы (гиперкортицизм)	> 10	Использовать минимально эффективные дозы ГК
Сахарный диабет	< 1	У пациентов с сахарным диабетом требуется увеличение дозы инсулина или гипогликемических препаратов
Гирсутизм	1–10	–
Вторичная аменорея	< 1	–
Импотенция	< 1	–
Остеопороз	> 10	Прием препаратов кальция (1000–1500 мг) и витамина D (400–800 МЕ), а при необходимости (наличие остеопороза, по данным костной денситометрии, и/или высокого риска переломов при наличии остеопении) антиостеопоретических препаратов (бисфосфонаты, кальцитонин лосося)
Остеонекроз	< 1	Ранняя диагностика с использованием МРТ, снижение нагрузки на сустав
Гипокалиемический алкалоз	< 1	–
Гиперосмолярная некетоновая кома		–
Эпидуральный липоматоз	< 1	–
Желудочно-кишечные		
Усиление аппетита	> 10	Следует соблюдать строгую диету
Тошнота, рвота	> 10	–
«Скрытая» перфорация кишечника	< 1	–

Побочный эффект	Частота, %	Рекомендации
Пептическая язва	< 1	Применять с осторожностью у пациентов с «язвенным» анамнезом; избегать сочетанного приема с Н-НПВП; назначать С-НПВП и, при необходимости, ингибиторы протонной помпы
Панкреатит	< 1	—
Сердечно-сосудистые		
Артериальная гипертензия	1–10	Использовать с осторожностью у пациентов с артериальной гипертензией; рекомендуется гипотензивная терапия
Дислипидемия, атеросклероз	?	Применять с осторожностью при риске тромбоза и после перенесенного инфаркта миокарда (риск разрыва стенки левого желудочка); рекомендуется прием статинов
Отеки	?	Использовать с осторожностью у пациентов с застойной сердечной недостаточностью; уменьшить потребление соли
Увеличение экскреции калия	1–10	Необходимо увеличить потребление калия
Аллергические	< 1	Отменить или перейти на прием другого ГК
Кожные		
Истончение кожи, стрии, пурпура	1–10	—
Панникулит	< 1	—
Психоневрологические		
Психические расстройства	1–10	Чаще при использовании высоких доз
Повышение внутричерепного давления	< 1	—
Офтальмологические		
Задняя субкапсульная катаракта	1–10	—
Глаукома	< 1	—
Другие		
Миопатии	1–10	—
Ухудшение заживления ран	> 10	—
Повышение восприимчивости к инфекциям	> 10	Профилактика инфекции (туберкулез, оппортунистические инфекции); вакцинация; профилактический прием антибиотиков

5.23. Базисные противовоспалительные лекарственные средства, используемые для лечения РА

(Насонова В.А., Насонов Е.Л., 2003)

ЛС, доза и ожидаемый аффект	Токсичность
Метотрексат внутрь дробно или в/м 7,5–15 мг/нед. + + фолиевая кислота 1 мг/сут. Максимальная доза метотрексата — 17,5–25 мг/нед. Фолиевая кислота исключается в день приема метотрексата. Ожидаемый эффект — 1–2 мес.	Поражение ЖКТ, стоматит, сыпь, алопеция, головные боли, поражение печени, редко миелосупрессия, гиперчувствительный пневмонит

Продолжение ↳

Окончание таблицы

ЛС, доза и ожидаемый аффект	Токсичность
Гидроксихлорохин внутрь 400 мг/сут (6 мг/кг/сут) в 2 приема после еды. Ожидаемый эффект — 2–6 мес.	Редко: сыпь, кожный зуд, диарея, ретинопатия, нейромиопатия
Сульфасалазин внутрь 0,5 г/сут в 2 приема после еды. Дозу постепенно увеличивают до 2–3 г/сут. Ожидаемый эффект — 1–2 мес.	Сыпь, редко миелосупрессия, поражение ЖКТ, гемолитическая анемия, лейкопения, тромбоцитопения, увеличение печеночных ферментов, олигоспермия
Соли золота в/м пробная доза 10 мг, затем 25 мг. Поддерживающая доза — 50 мг/нед. до суммарной дозы 1000 мг; затем 50 мг в 2–4 нед. Ожидаемый эффект — 3–6 мес.	Сыпь, стоматит, миелосупрессия, тромбоцитопения, протеинурия, гиперчувствительный пневмонит
Азатиоприн внутрь 50–100 мг/сут. Максимально допустимая доза 2,5 мг/кг/сут. Ожидаемый эффект — 2–3 мес.	Миелосупрессия, редко поражение печени, лихорадка, поражение ЖКТ, инфекции (герпес и др.), риск опухолей
Пеницилламин внутрь 250–500 мг/сут в 2 приема. Дозу постепенно увеличивают до 750–1000 мг/сут. Ожидаемый эффект — 3–6 мес.	Сыпь, кожный зуд, протеинурия, гематурия, цитопения, гиперчувствительный пневмонит, СКВ, полимиозит, миастения
Циклофосфамид внутрь 50–100 мг/сут. Максимально допустимая доза 2,5 мг/кг/сут. Ожидаемый эффект — 2–3 мес.	Тошнота, аменорея, миелосупрессия, геморрагический цистит, риск инфекций и опухолей
Циклоспорин А < 5,0 мг/кг/сут. Ожидаемый эффект — 1–2 мес.	Нарушение функции почек, АГ

5.24. Общая характеристика базисных противовоспалительных препаратов (БПВП)

(Насонов Е.Л., 2005)

Препарат	Эффект, мес.	Доза	Основные побочные эффекты
Метотрексат	1–2	7,5–25 мг/нед. внутрь дробно (максимально 25 мг/нед.) + + фолиевая кислота 1–5 мг/сут	Инфекции, желудочно-кишечные (тошнота, рвота, язвы слизистых оболочек полости рта, анорексия, диспепсия), алопеция, гематологические (цитопении)
Гидроксихлорохин	2–6	400 мг/сут (6 мг/кг/сут) внутрь в 2 приема после еды	Ретинопатия
Сульфасалазин	1–2	0,5 г/сут внутрь с постепенным увеличением до 2–3 г/сут в 2 приема после еды	Желудочно-кишечные (тошнота, рвота, диспепсия, боли в животе, диарея); головокружение, головные боли, слабость, раздражительность; нарушение функции печени; лейкопения
Препараты золота	3–6	Вначале пробная доза 10 мг в/м, поддерживающая доза 25–50 мг/нед. до суммарной дозы 1000 мг; затем 50 мг в 2–4 нед.	Кожная сыпь, язвенный стоматит, протеинурия

Препарат	Эффект, мес.	Доза	Основные побочные эффекты
Азатиоприн	2–3	50–100 мг/сут внутрь; максимально 2,5 мг/кг/сут	Миелосупрессия, редко поражение печени, лихорадка, поражение ЖКТ, инфекции (герпес и др.), развитие опухолей
Пеницилламин	3–6	250–500 мг/сут внутрь в 2 приема с постепенным увеличением до 750–1000 мг/сут	Сыпь, кожный зуд, протеинурия, гематурия, цитопения, гиперчувствительный пневмонит, волчаночноподобный синдром, миопатия, миастения
Циклофосфамид	2–3	50–100 мг/сут внутрь; максимально 2,5 мг/кг/сут	Тошнота, аменорея, миелосупрессия, геморрагический цистит, риск инфекции и опухолей
Циклоспорин	1–2	< 5,0 мг/кг/сут	Повышение АД, отеки, нефропатия, головные боли, тремор, гирсутизм, инфекции, тошнота/рвота, диарея, диспепсия, гиперплазия десен
Инфликсимаб	Иногда после первого введения	Разовая доза 3 мг/кг, затем повторно в той же дозе через 2 и 6 нед., затем каждые 8 нед.	Инфузионные реакции, инфекции

5.25. Рекомендации по выбору БПВП при раннем РА с учетом активности заболевания и наличия эрозий в суставах

(Насонов Е.Л., 2005)

Группы пациентов		Начальная терапия (препарат 1-го ряда)	Препараты 2-го ряда при токсичности препаратов 1-го ряда	Препараты 2-го ряда при недостаточной эффективности препаратов 1-го ряда
Эрозий нет	< 6 воспаленных суставов	МТ Сульф. Гидроксихлорохин	Лефл., Сульф. МТ, Лефл. МТ	Лефл. МТ, Лефл. МТ, Сульф., Лефл.
	> 6 воспаленных суставов	МТ Лефл. АТМ	Лефл. МТ, Лефл.	Лефл. Мет. МТ, Лефл.
Эрозии есть	< 6 воспаленных суставов	МТ	Лефл., Сульф.	Лефл.
	> 6 воспаленных суставов	МТ Лефл.	Лефл., Сульф. МТ, Инфл.	Лефл., МТ + Инфл. Мет., Лефл. + Инфл. Лефл. + МТ

Примечание. МТ — метотрексат; Лефл. — лефлуномид; Сульф. — сульфасалазин; Инфл. — инфликсимаб; АТМ — ауротиомалят.

5.26. Рекомендации по выбору терапии РА в зависимости от активности (вариантов) болезни

(Насонова В.А., Насонов Е.Л., 2003)

Низкая активность (легкий): DAS < 2,4 Клинико-лабораторная характеристика: артралгии: – припухлость/болезненность менее 5 суставов; – отсутствие внесуставных проявлений; – отсутствие (или низкие титры) РФ; – отсутствие анти-ЦЦП; – нормальный или умеренно повышенный уровень СОЭ и СРБ; – отсутствие эрозий в мелких суставах кистей и стоп	Стандартные НПВП (при отсутствии факторов риска). Ингибиторы ЦОГ-2 (при наличии факторов риска). Гидроксихлорохин или сульфасалазин (при более выраженных признаках активности). Внутрисуставное введение ГК (при необходимости)
Умеренная активность (умеренно тяжелый): DAS 2,4–3,7 Клинико-лабораторная характеристика: – артрит 6–20 суставов; – отсутствие внесуставных проявлений; – умеренные титры РФ; – умеренное увеличение СОЭ и СРБ; – остеопения, умеренное сужение суставных щелей и небольшие единичные эрозии в мелких суставах кистей и стоп	НПВП в полных противовоспалительных дозах. Метотрексат. Лефлуномид (при противопоказаниях к применению метотрексата). Гидроксихлорохин + сульфасалазин. **При неэффективности:** – заменить НПВП; – внутрисуставное введение ГК; – системное назначение ГК
Высокая активность (тяжелый): DAS > 3,7 Клинико-лабораторная характеристика: – артрит более 20 суставов; – быстрое нарушение функции суставов; – стойкое увеличение СОЭ и СРБ; – высокие титры РФ; – внесуставные проявления	НПВП. Метотрексат. Комбинированная терапия: метотрексат + + сульфасалазин + гидроксихлорохин, метотрексат + циклоспорин А, метотрексат + + инфликсимаб

5.27. Эффективность «базисных» ЛС при РА

(Насонова В.А., Насонов Е.Л., 2003)

Терапия базисными ЛС	Симптомы	Функция	Рентгенологическое прогрессирование
Монотерапия по сравнению с плацебо			
Азатиоприн	+	+	–
Гидроксихлорохин	+	+	–
Пеницилламин	+	+	+
Лефлюномид	+	+	+
Метотрексат	+	+	+
Соли золота	+	+	+
Сульфасалазин	+	+	+
Циклоспорин А	+	+	–
Одномоментная комбинированная терапия			
Метотрексат + гидроксихлорохин	+	+	–
Метотрексат + лефлюномид	+	+	+
Метотрексат + сульфасалазин	+	+	–
Метотрексат + сульфасалазин + + гидроксихлорохин	+	+	–

Терапия базисными ЛС	Симптомы	Функция	Рентгенологическое прогрессирование
Последовательная комбинированная терапия			
Метотрексат + гидроксихлорохин	+	+	–
Метотрексат + инфликсимаб	+	+	+
Метотрексат + сульфасалазин	+	+	–
Метотрексат + сульфасалазин + + гидроксихлорохин	+	+	+
Метотрексат + циклоспорин А	+	+	+

5.28. Тактика лечения пациентов, у которых терапия метотрексатом была недостаточно успешной

(Насонова В.А., Насонов Е.Л., 2003)

Рекомендации	Комментарий
Частичный ответ на терапию метотрексатом	
Дополнительно к метотрексату назначить другой «базисный» препарат: – инфликсимаб; – лефлюномид; – циклоспорин А	Отмена метотрексата и назначение другого «базисного» препарата не рекомендуется
Пациента беспокоят побочные эффекты метотрексата	
Снизить дозу метотрексата и назначить другой «базисный» препарат: – инфликсимаб; – лефлюномид; – циклоспорин А	—
Отменить метотрексат и назначить другой «базисный» препарат: – лефлюномид; – соли золота; – сульфасалазин; – циклоспорин А	—
Отсутствие эффекта от терапии метотрексатом	
Отменить метотрексат и назначить другой «базисный» препарат: – инфликсимаб; – лефлюномид; – соли золота; – сульфасалазин; – циклоспорин А	Комбинировать метотрексат с другими «базисными» препаратами не рекомендуется

5.29. Оценка активности заболевания и эффективности терапии РА

(Насонова В.А., Насонов Е.Л., 2003)

Индекс DAS объединяет отдельные параметры (4 или 3) в суммарный индекс, позволяющий многократно оценивать активность РА, и может быть использован для контроля активности РА в повседневной практике.

Компоненты индекса DAS включают:

- суставной индекс Ричи (СИР);
- счет припухших суставов из 44 суставов;
- СОЭ;
- общую оценку состояния здоровья по визуальной аналоговой шкале.

Индекс DAS28.

Компоненты индекса DAS28 включают:

- счет болезненных суставов из 28 возможных (ЧБС28);
- счет припухших суставов из 28 возможных (ЧПС28);
- СОЭ;
- общую оценку состояния здоровья по визуальной аналоговой шкале.

Оценка суставов при определении DAS

Суставы	Болезненность (68 суставов)	Индекс Ричи (53 суставов)	Индекс 28 суставов (болезненность и припухлость)
Височно-нижнечелюстные	2	1 пункт	–
Грудинно-ключичные	2	1 пункт	–
Акромиально-ключичные	2	1 пункт	–
Плечевые	2	2	2
Локтевые	2	2	2
Лучезапястные	2	2	2
Пястно-фаланговые	10	1 пункт	10
Проксимальные межфаланговые	10	1 пункт	10
Дистальные межфаланговые	8	–	–
Тазобедренные	2	2	–
Коленные	2	2	2
Голеностопные	2	2	–
Таранно-пяточные	2	2	–
Межплюсневые	6	6	–
Плюснефаланговые	10	2	–
Шейный отдел позвоночника	1	1	–
Поясничный отдел позвоночника	1	–	–
Крестцово-подвздошные сочленения	2	–	–

Диагностические индексы:

- Индекс Ричи характеризует болезненность суставов при пальпации по следующей шкале: 0 — нет боли; 1 — пациент говорит о том, что пальпация болезненна; 2 — пациент морщится; 3 — пациент отдергивает руку или отстраняется от исследователя. Индекс Ричи включает оценку 53 суставов, максимально возможное его значение составляет 78 баллов, так как некоторые суставы объединяются в группы.

- При определении количества припухших суставов оценивается 44 сустава: 0 — нет припухлости; 1 — есть припухлость (видимая или пальпируемая); максимальное значение — 44 балла.
- Общая оценка своего состояния пациентом производится по 100 мм визуальной аналоговой шкале (ВАШ). Вопрос может быть сформулирован примерно следующим образом: «Насколько сильно ухудшает Ваше состояние РА?». Важно, чтобы пациент отметил, насколько сильно его повседневная жизнь ограничена РА.

Индекс DAS можно рассчитывать:

- с использованием или без использования общей оценки состояния здоровья;
- индекс DAS28 аналогичен индексу DAS, но включает упрощенный счет из 28 суставов, (для перевода DAS в DAS28 используют специальную формулу);
- индекс DAS можно рассчитывать, используя СРБ вместо СОЭ.

Порядок выполнения:

- Клиническая оценка болезненных и припухших суставов, забор крови для определения СОЭ и СРБ.

Профессиональные навыки:

- Необходимо обучение для правильной оценки счета болезненных и припухших суставов.

Время заполнения:

- 5–8 мин для оценки счета суставов. Следует учесть время ожидания результатов СОЭ в течение 1 ч.

Необходимое оборудование:

- Лаборатория для определения СОЭ или СРБ. Для расчета индекса DAS необходим программируемый калькулятор или компьютер, или же компьютер с подключением к Интернету.

Вычисления:

- индекс Ричи может составлять от 0 до 78 баллов;
- число припухших суставов от 0 до 44 (ЧПС44), СОЭ от 0 до 100;
- общая оценка здоровья от 0 до 100.

Счет DAS может составлять от 0 до 10 баллов.

Счет DAS28 может составлять от 0 до 9,4 баллов.

Клинические рекомендации

Метод вычисления.

- Формула для вычисления DAS28 по DAS:

$$DAS28 = (1{,}072 \times DAS) + + 0{,}94.$$

СИР — суставной индекс Ричи; чпн — число припухших суставов; чбс — число болезненных суставов; СОЭ — скорость оседания эритроцитов (мм/ч); Ln — натуральный логарифм; ОСЗ — общее состояние здоровья по мнению пациента (100 мм визуальная аналоговая шкала).

Время для выполнения расчетов:

- подсчет DAS занимает 1 мин.

Обучение для выполнения расчетов:

- не требуется.

Обучение для интерпретации результатов:

- не требуется.

Показатели нормы: разработаны референтные значения, которые также целесообразно использовать для интерпретации индекса активности у отдельных пациентов (см. интерпритация индекса).

Обоснованность:

- Индекс DAS включает в себя основной набор показателей, используемых для оценки эффективности болезньмодифицирующих противовоспалительных препаратов. В индексе DAS намеренно исключены показатели нетрудоспособности и костной деструкции.
- Поскольку для оценки активности РА не существует «золотого» стандарта, при разработке индекса DAS в качестве «внешнего» стандарта использовалось суждение врача о высокой или низкой активности заболевания.

Соотношение с другими индексами:

- из нескольких комбинированных индексов DAS лучше всего коррелировал с общей оценкой активности заболевания врачом и пациентом и с 12 другими методами оценки активности заболевания.

Критерии Европейской противоревматической лиги (DAS)

Исходное значение DAS	Уменьшение DAS		
	> 1,2	> 0,6 < 1,2	< 0,6
< 2,4	Удовлетворительный	Неудовлетворительный	Неудовлетворительный
2,4–3,7	Неудовлетворительный	Неудовлетворительный	Неудовлетворительный
> 3,7	Неудовлетворительный	Неудовлетворительный	Неудовлетворительный

Критерии Европейской противоревматической лиги (DAS28)

Исходное значение DAS	Уменьшение DAS28		
	> 1,2	> 0,6 < 1,2	< 0,6
< 3,2	Удовлетворительный	Неудовлетворительный	Неудовлетворительный
3,2–5,1	Неудовлетворительный	Неудовлетворительный	Неудовлетворительный
> 5,1	Неудовлетворительный	Неудовлетворительный	Неудовлетворительный

Критерии улучшения ACR

- Счет болезненных суставов*
- Счет припухших суставов*
- По крайней мере 3 из следующих:
  - общая оценка активности (по мнению врача);
  - общая оценка активности (по мнению пациента)**;
  - оценка боли в суставах пациентом;
  - счет индекса HAQ;
  - острофазовые показатели (СОЭ, СРБ)

ACR20, ACR50, ACR70 указывают на 20, 50 и 70% улучшение по крайней мере 5 из 7 перечисленных показателей соответственно (улучшение первых двух является обязательным)

* Выраженность синовита определяется путем подсчета числа болезненных и числа болезненных и припухших суставов.

** Падиент оценивает активность по 10 см визуальной аналоговой шкале, крайними точками которой является «полное отсутствие активности» и «максимально возможная активность».

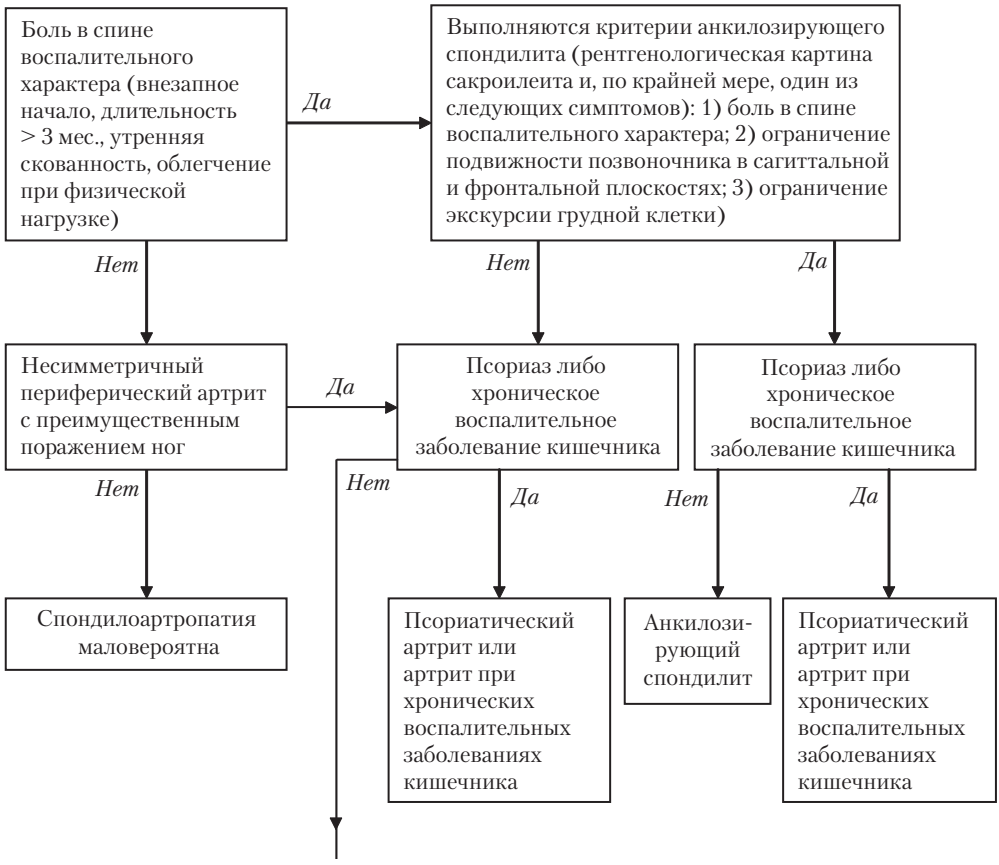
Ремиссии РА

Критерий	ACR		DAS	
	полная	модифицированные	DAS-ремиссия. Хороший ответ EULAR	DAS28
1. Недомогание отсутствует. 2. Боли в суставах отсутствуют. 3. Утренняя скованность < 15 мин. 4. Болезненные суставы = 0. 5. Припухшие суставы = 0. 6. СОЭ = норма. Мнение пациента (ВАШ)	5 из первых 1–6 более 2 мес.	4 из 2–7	4–7 DAS < 1,6 = ремиссия EULAR Хороший ответ = DAS < 2,4 с улучшением > 1,2 от исходного*	4–7 DAS < 2,8

* DAS < 2,4 означает припухшие суставы = 1, болезненные суставы = 1, СОЭ = 13 мм/ч; общее состояние ВАШ = 1,6. ВАШ — визуальная аналоговая шкала.

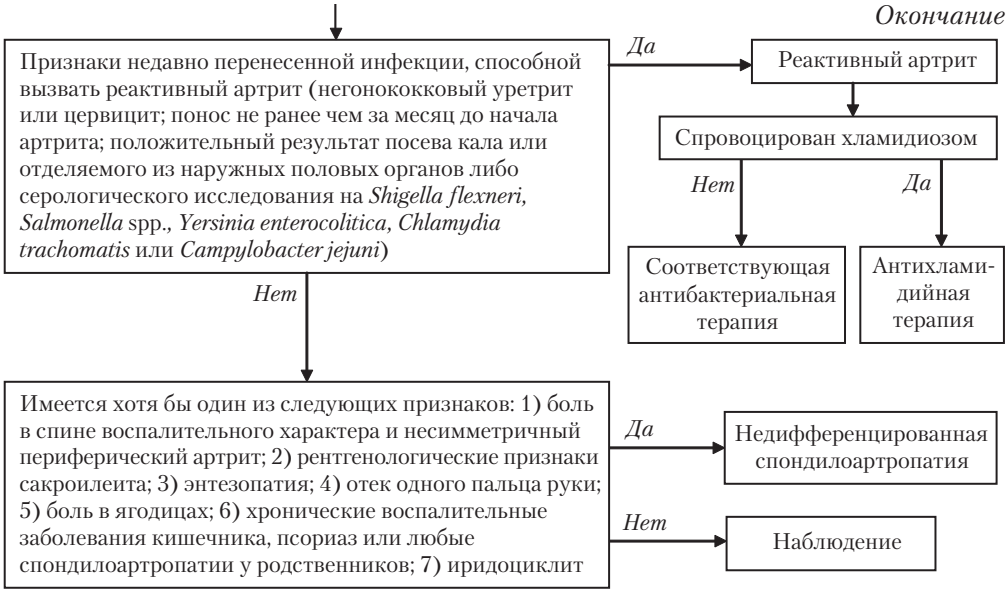
5.30. Диагностическая тактика при подозрении на спондилоартропатию

(APP, 2003)



Продолжение ↳

Окончание



5.31. Критерии диагностики серонегативных спондилоартритов

(Amor B. et al., 2003)

А. Признаки клинические или анамнестические:

1. Ночные боли в поясничной области и/или утренняя скованность в пояснице или спине — 1 балл.
2. Олигоартрит асимметричный — 2 балла.
3. Периодические боли в ягодицах — 2 балла.
4. Сосискообразные пальцы на кистях — 2 балла.
5. Талалгии или другие энтезопатии — 2 балла.
6. Ирит — 2 балла.
7. Негонококковый уретрит или цервицит менее чем за 1 мес. до дебюта артрита — 1 балл.
8. Диаррея менее чем за 1 мес. до дебюта артрита — 1 балл.
9. Наличие в настоящем или в анамнезе псориаза, и/или баланита, и/или хронического энтероколита — 2 балла.

Б. Признаки рентгенологические:

10. Сакроилеит (двусторонний II стадии или односторонний III–IV стадии) — 3 балла.

В. Генетические особенности:

11. Наличие HLA-B27 и/или наличие у родственников в анамнезе пельвиоспондилита, синдрома Рейтера, псориаза, увеита, хронического энтероколита — 2 балла.

Г. Чувствительность к лечению:

12. Уменьшение за 48 ч болей при приеме НПВП и/или стабилизация при раннем рецидиве — 1 балл.

5.32. Модифицированные Нью-Йоркские классификационные критерии диагноза анкилозирующего спондилита (АС)

(Насонов Е.Л., 2006)

Клинические критерии:

- Боль в нижней части спины и скованность, уменьшающиеся после физических упражнений, но сохраняющиеся в покое (в течение более 3 мес.).
- Ограничения движений в поясничном отделе позвоночника как в сагиттальной, так и во фронтальной плоскости.
- Ограничения дыхательной экскурсии грудной клетки в сравнении с показателями у здоровых лиц (в зависимости от возраста и пола).

Рентгенологический критерий:

- Сакроилеит: двусторонний (II стадия) или односторонний (III–IV стадия).

Диагноз определенного АС устанавливается при наличии рентгенологического критерия и хотя бы одного любого клинического критерия.

5.33. Классификационные критерии спондилоартритов

(Бочкова Н.Г., 2006)

Воспалительная боль в позвоночнике и/или наличие синовита (асимметричного, преимущественно нижних конечностей) в прошлом или в настоящее время и хотя бы один из следующих признаков (в настоящее время или в прошлом):

- **Особый семейный анамнез** (наличие у родственников первой или второй степени родства АС, псориатического артрита, острого увеита, реактивного артрита или воспалительных заболеваний кишечника).
- **Псориаз** (установленный врачом).
- **Воспалительное заболевание кишечника** (болезнь Крона или неспецифический язвенный колит), диагноз которого установлен врачами, подтвержден рентгенологически или эндоскопически.
- **Боль в ягодицах**, переходящая с правой ягодицы на левую.
- **Энтезопатия** (спонтанная боль или болезненность, установленная врачом в месте прикрепления ахиллового сухожилия или подошвенной фасции).
- **Острая диарея** (эпизод диареи в течение 1 мес. до развития артрита).
- **Уретрит** (негонококковый уретрит или цервицит, или острая диарея в течение 1 мес. до развития артрита).
- **Сакроилеит**, выявленный при рентгенографии: двусторонний (II–IV стадия) или односторонний (III–IV стадия).

5.34. Индекс активности АС — BASDAI

(Бочкова Н.Г., 2006)

Каждый вопрос сопровождается визуальной аналоговой 100-миллиметровой шкалой. Около левой крайней точки шкалы указывается ответ «**Не было**», а около крайней правой точки — ответ **«Очень сильная»**. Пациента просят ответить на все вопросы, сделав отметку ручкой на каждой шкале.

1. Как бы Вы охарактеризовали выраженность слабости (утомляемости) в целом за последнюю неделю?
2. Как бы Вы охарактеризовали выраженность боли в шее, спине или тазобедренных суставах в целом за последнюю неделю?
3. Как бы Вы охарактеризовали выраженность боли в суставах (кроме шеи, спины или тазобедренных суставов) или их припухлости в целом за последнюю неделю?
4. Как бы Вы охарактеризовали выраженность неприятных ощущений, возникающих при дотрагивании до каких-либо болезненных областей тела или при давлении на них, в целом за последнюю неделю?
5. Как бы Вы охарактеризовали выраженность утренней скованности, возникающей после просыпания, в целом за последнюю неделю?
6. Как долго длится утренняя скованность после просыпания в целом за последнюю неделю? (Левая крайняя точка шкалы обозначается цифрой «0», правая крайняя точка — «2 часа и более».)

Сначала подсчитывается средняя арифметическая величина ответов на 5-й и 6-й вопросы, полученное значение складывается с результатами ответов на остальные вопросы, и вычисляется среднее значение суммы пяти показателей.

Максимальное значение BASDAI составляет 100.

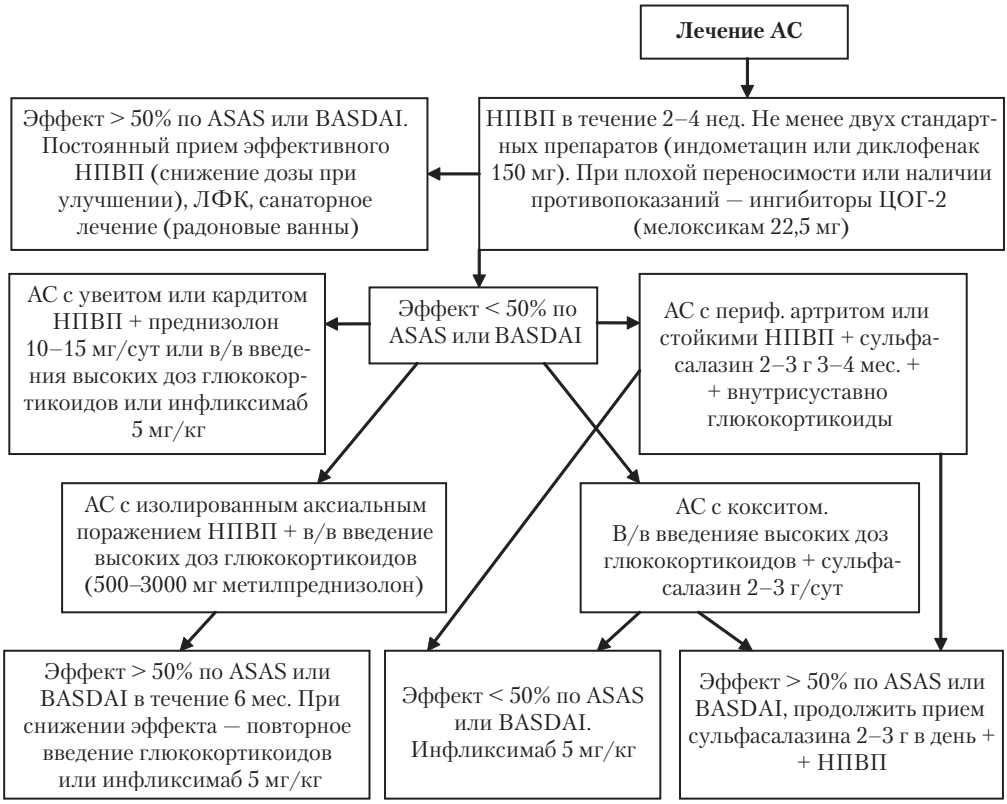
5.35. Дифференциальная диагностика между анкилозирующим спондилоартритом и РА

(Насонов Е.Л., 2006)

Критерий	РА	АС*
Поражение суставов	Симметричный полиартрит с поражением мелких и крупных суставов верхних и нижних конечностей	Асимметричный олигоартрит с преимущественным поражением крупных суставов нижних конечностей
Сакроилеит	Нет	Есть
Поражение позвоночника	Шейный отдел	Восходящий характер с поражением всего позвоночника
Ревматоидные узелки	Есть	Нет
Поражение глаз	Эписклерит	Увеит
Аортальная регургитация	Нет	Может быть
Поражение легких	Синдром Каплана, адгезивный плеврит, фиброзирующий альвеолит	Пульмональный фиброз верхней доли
Ревматоидный фактор	Есть	Нет
HLA-B27	Нет	Есть
HLA-DR4	Есть	Нет
Морфологические признаки	Воспалительный синовит	Энтезопатия
Рентгенологические данные	Симметричный эрозивный артрит	Асимметричный неэрозивный артрит с тенденцией к анкилозированию, двусторонний сакроилеит, синдесмофиты

5.36. Лечение анкилозирующего спондилоартрита

(Бочкова А.Г., 2006)



5.37. Классификация псориатического артрита (ПА)

(APP, 2003)

Характер течения:

1. Тяжелое.
2. Обычное (среднетяжелое и легкое).

Клинико-анатомический вариант суставного синдрома:

1. Дистальный.
2. Олигоартритический.
3. Полиартритический.
4. Остеолитический.
5. Спондилоартритический.

Системные проявления:

1. Без системных проявлений.
2. С системными проявлениями: трофические нарушения, генерализованная амиотрофия, полиадения, кардит, пороки сердца, перикардит, аортит, неспецифический реактивный гепатит, цирроз печени, амилоидоз внутренних

органов, кожи и суставов, диффузный гломерулонефрит, острый передний увеит, неспецифический уретрит, полиневрит, синдром Рейно.

3. Злокачественная форма.

Фаза и степень активности:

А. Активная:
- минимальная;
- умеренная;
- максимальная.

Б. Ремиссия.

Рентгенологическая характеристика:

А. Периферические и корневые суставы:

I. Околосуставной остеопороз.

IIА. То же + сужение суставной щели, кистовидные просветления костной ткани.

IIБ. То же + единичные поверхностные узуры.

III. То же + множественные узуры, внутрисуставной остеолиз.

IV. То же + костные анкилозы.

Б. Крестцово-подвздошные суставы:

I. Нечеткость суставной щели, слабовыраженный остеопороз.

II. Сужение или расширение суставной щели, субхондральный остеосклероз.

III. То же + частичное анкилозирование.

IV. То же + полное анкилозирование.

В. Анкилозирующий спондилоартрит с:

1. Синдесмофитами или паравертебральными оссификатами.
2. Анкилозами межпозвонковых суставов.

Функциональная способность больного:

А. Сохранена;

Б. Нарушена:

1. Профессиональная способность сохранена.
2. Профессиональная способность утеряна.
3. Утрачена способность к самообслуживанию.

Характер и стадия псориаза:

А. Характер:

1. Вульгарный: очаговый и распространенный.
2. Экссудативный.
3. Атипичный; пустулезный, эритродермический, рупиоидный.

Б. Стадия:

1. Прогрессирующая.
2. Стационарная.
3. Регрессирующая.

В. Псориаз ногтей.

Формы псориатического артрита

1. *Классический псориатический артрит* с поражением дистальных межфаланговых суставов кистей и стоп (5%), как правило, ассоциируется псориатическим поражением ногтей и поражением других суставов.
2. *Мутилирующий артрит* в сочетании с сакроилеитом (5%) относится к числу наиболее тяжелых форм суставной патологии, проявляется смещением

костей кистей и стоп, ведущим к укорочению пальцев (деформация по типу «лорнетки»).

3. *Симметричный полиартрит*, неотличимый от РА (15%); симметричность поражения обычно не бывает полной, поражение мелких суставов кистей и стоп, как проксимальных, так и дистальных (иногда с развитием в них анкилозов), лучезапястных, голеностопных, коленных и локтевых суставов, но без характерных для ревматоидного артрита ревматоидных узелков и ревматоидного фактора (РФ+ иногда).
4. *Асимметричный периартикулярный артрит* (70%); преимущественное поражение мелких суставов кистей и стоп, с «сосискообразной» деформацией пальцев, связанной с осевым теносиновитом межфаланговых суставов.
5. *Моноолигоартритический вариант* характеризуется воспалительным процессом в 1–3 суставах не столько в начале развития заболевания, сколько в отдаленном периоде болезни. Для этого варианта свойственно поражение крупных суставов (коленных, плечевых, локтевых). Однако возможно вовлечение в воспалительный процесс любого сустава, включая височно-нижнечелюстной, грудино-ключичные сочленения и др. Этот вариант псориатического артрита встречается чаще других (70–75%) и отличается благоприятным течением.
6. *Анкилозирующий спондилоартрит* с или без периферического артрита (5%), рассматривающийся как проявление генерализованной энтезопатии.

Некоторые авторы еще выделяют:

1. *Ювенильный псориатический артрит*.
2. *Синдром SAPHO* (*Synolitis, Aene, Pustulosis, Hyperostosis, Osteomyelitis*) — ладонно-подошвенный пустулез, угри, гнойный гидроаденит, грудино-ключичный гиперостоз, хронический стерильный множественный лимфаденит, гиперостоз позвоночника.

Перечисленные варианты псориатического артрита не ассоциируются с определенным типом поражения кожи, за исключением артрита дистальных межфаланговых суставов, который часто сочетается с поражением ногтей.

5.38. Диагностические критерии ПА

(Насонова В.А., Насонов Е.Л., 2003)

Критерий	Балл
Псориатические высыпания на коже	5
Артрит дистальных межфаланговых суставов	5
Артрит 3 суставов одного пальца	5
Асимметричный артрит	2
Типичные параартикулярные явления	5
«Сосискообразная» дефигурация пальцев стоп	3
Разнонаправленные подвывихи суставов пальцев кистей	1
Боль и утренняя скованность в позвоночнике	5

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Критерий	Балл
Остеолиз в области суставов	5
Анкилоз дистальных межфаланговых (кисти, стопы) и плюснефаланговых суставов	5
Рентгенологические признаки определенного сакроилеита	2
Синдесмофиты или паравертебральные оссификаты	4
Серонегативность по ревматоидному фактору	2
Связь усиления кожных проявлений с обострением суставного синдрома или его появлением	4
Случаи псориаза у родственников	

Внесуставные проявления ПА:

- Амиотрофия.
- Гепатопатия.
- Длительная лихорадка.
- Кардиальный синдром.
- Лимфаденопатия.
- Нейромышечный синдром.
- Поражение глаз.
- Поражение кожи.
- Поражение почек.
- Синдром Рейно.
- Системные проявления ПА.
- Снижение массы тела.
- Уретрит.

5.39. Рентгенография суставов и позвоночника при ПА

(Насонов Е.Л., 2006)

Рентгенологическая картина псориатического артрита имеет ряд особенностей. Так, остеопороз, характерный для многих заболеваний суставов, при псориатическом артрите явно выявляется только в дебюте болезни и при мутилирующий форме.

Рентгенологические проявления артрита дистальных межфаланговых суставов довольно типичны. Это эрозивный ассиметричный процесс, при котором одновременно обнаруживаются пролиферативные изменения в виде костных разрастаний у оснований и верхушек фаланг, периоститов.

Эрозии, возникнув по краям суставов, в дальнейшем распространяются в его центр. При этом происходит стачивание верхушек терминальной и средней фаланг с одновременным истончением диафизов средних фаланг, а вторая сочленовная поверхность деформируется в виде вогнутости, что создает рентгенологический симптом *«карандаши в стакане»* и *«чашка с блюдцем»*.

Характерны разрастание костной ткани вокруг эрозий, остеолиз дистальных фаланг; одна кость нередко вдвигается в другую подобно подзорной трубе («телескопический» палец).

При полиартрите, протекающем без поражения концевых суставов, рентгенологическая картина может напоминать РА в связи с краевыми эрозиями эпифизов и костными анкилозами суставов, однако развитие анкилозирующего процесса в нескольких суставах одного и того же пальца считается патогномоничным для ПА.

Мутилирующая форма ПА, как указывалось выше, проявляется тяжелыми остеолитическими изменениями составляющих суставов костей.

Резорбции подвергаются не только эпифизы, но также и диафизы костей суставов, вовлеченных в патологический процесс. Иногда поражение затрагивает не только все суставы кистей и стоп, но и диафизы костей предплечья. Есть данные, что ПА начинается не с синовита, а с остита, т.е. костное поражение является первичным.

Рентгенологические изменения в позвоночнике у больных ПА:

- Деформация отдела.
- Остеопороз позвонков.
- Параспинальные оссификаты.
- Анкилозы и эрозии межпозвоночных суставов.
- Деформация позвонков.
- Синдесмофиты.
- Уменьшение высоты межпозвоночных дисков
- Множественный остеофитоз (боковые, передние, задние углы позвонков).
- Заострение и вытянутость краев унковертебральных сочленений.

5.40. Критерии диагностики ПА

(Насонов Е.Л., 2007)

№	Критерий	Балл
1	Псориатические высыпания на коже. Псориаз ногтевых пластинок. Псориаз у близких родственников	5 2 1
2	Артрит дистальных межфаланговых суставов	5
3	Артрит 3 суставов одного пальца	5
4	Асимметричный артрит	2
5	Типичные параартикулярные явления	5
6	«Сосискообразная» дефигурация пальцев стоп	3
7	Разнонаправленные подвывихи суставов пальцев кистей	4
8	Боль и утренняя скованность в позвоночнике	1
9	Остеолиз в области суставов	5
10	Анкилоз дистальных межфаланговых (кисти, стопы) и плюснефаланговых суставов	5
11	Рентгенологические признаки определенного сакроилеита	2
12	Синдесмофиты или паравертебральные оссификаты	4
13	Серонегативность по РФ	2
14	Связь усиления кожных проявлений с обострением суставного синдрома или его появлением	4

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Категория диагноза	*Сумма баллов*
ПА классический	16 и более
ПА определенный	11–15
ПА вероятный	8–10
ПА отвергается	7 и менее

Примечание. При наличии серопозитивности по РФ, ревматоидных узелков, тофусов, тесной взаимосвязи появления суставного синдрома или его обострения с урогенитальной или кишечной инфекцией, отсутствия псориаза в момент обследования или в анамнезе от общей суммы отнимают по 5 баллов на каждый признак.

5.41. Лечение ПА

(Насонов Е.Л., 2007)

Цели лечения:

- Снижение активности воспалительного процесса в суставах и позвоночнике.
- Подавление системных проявлений ПА и поражения кожи.
- Замедление прогрессирования деструкции суставов.
- Сохранение качества жизни пациентов.

Медикаментозное лечение:

- Лечение должно быть направлено на контролирование основных (поражения суставов и кожи), а также системных проявлений заболевания.
- Иногда ЛС, применяемые для лечения ПА, могут приводить к обострению псориаза.

Нестероидные противовоспалительные препараты:

- Контролируемых исследований эффективности НПВП при ПА не проводилось.
- Монотерапия НПВП показана только при относительно благоприятных вариантах ПА (олигоартрит, поражение дистальных межфаланговых суставов).
- При неэффективности монотерапии НПВП (в течение 2–3 нед.) необходимо назначение БПВП.
- В некоторых случаях НПВП приводят к обострению кожного псориаза.

Глюкокортикоиды:

- Системное лечение ГК (10–15 мг/сут) применяют редко.
- Потенциальные показания — генерализованный периферический артрит с выраженной функциональной недостаточностью суставов, высокой активностью воспалительного процесса, неэффективность НПВП, наличие системных проявлений (аортит, диффузный гломерулонефрит, злокачественная форма).
- В ряде случаев может приводить к развитию рефрактерных форм псориаза, а также к трансформации вульгарного псориаза в его атипичные варианты.
- Локальная терапия ГК — ограниченное поражение суставов (моно-, олигоартрит), энтезопатии.

Базисные противовоспалительные препараты:

- БПВП следует назначать всем больным:
  - с распространенным артритом и поражением позвоночника;

- с высокой активностью заболевания на протяжении 3 мес. и более;
- при быстро прогрессирующем течении деструктивного артрита;
- при злокачественной форме с множественными системными проявлениями;
- при сочетании артрита и/или спондилита с тяжелыми формами псориаза (экссудативного, пустулезного или эритродермического).

- Во многих случаях лечение БПВП недостаточно эффективно замедляет деструкцию суставов.

Метотрексат — препарат выбора при ПА, особенно показан при высокой активности заболевания в сочетании с прогрессирующей стадией распространенного псориаза и атипичном дерматозе (пустулезном и эритродермическом).

Циклоспорин не имеет преимуществ перед метотрексатом по своему лечебному потенциалу, но вызывает более тяжелые побочные реакции, связанные прежде всего с его нефротоксичностью и развитием артериальной гипертензии.

Сульфасалазин оказывает умеренный эффект в отношении поражения суставов и кожи, но не влияет на клинические проявления поражения позвоночника и прогрессирование артрита. Нередко эффект достигается при применении более высоких доз ЛС, чем при РА, но это приводит к нарастанию частоты побочных эффектов.

Соли золота потенциально показаны при всех вариантах ПА, за исключением поражения позвоночника и крестцово-подвздошных сочленений.

Азатиоприн и пеницилламин. Возможно применение при неэффективности перечисленных выше ЛС. *Лефлуномид*. Эффективность в отношении поражения суставов и кожи доказана. Препарат официально рекомендован для лечения псориатического артрита.

Инфликсимаб. Эти моноклональные АТ к фактору некроза опухоли α эффективны в отношении поражения кожи и суставов у пациентов, резистентных к терапии «стандартными» БПВП, что доказано в открытых и контролируемых исследованиях. Препарат официально рекомендован для лечения псориатического артрита. *Ретиноиды* (например, ацитретин) оказывают положительное влияние на основные проявления ПА, но часто вызывают побочные эффекты (сухость кожи, гепатотоксичность, тератогенное действие).

Лечение системных проявлений псориатического артрита. Больным злокачественной формой ПА рекомендуется проведение пульс-терапии высокими дозами метотрексата (100 мг) в комбинации с 250 мг метилпреднизолона.

Хирургическое лечение разработано хуже, а эффективность ниже, чем при РА.

Прогноз:

- Примерно у половины больных наблюдается ремиссия заболевания, которая в среднем держится в течение 2 лет.
- Ограничение трудоспособности или стойкая инвалидизация связаны с быстропрогрессирующим течением, развитием деструктивных изменений в суставах и их функциональной недостаточностью, что может наблюдаться уже в течение 1-го года болезни.
- Хотя в целом продолжительность жизни больных ПА близка к продолжительности жизни в популяции, наблюдается увеличение смертности по сравнению с популяцией (у мужчин на 59% и у женщин — на 65%).

- Увеличение летальности связано с более высоким риском кардиоваскулярной патологии и амилоидным поражением почек.
- Предикторами неблагоприятного прогноза являются мужской пол, начало болезни в молодом возрасте, начало заболевания с поражения суставов, множественное поражение суставов и высокая лабораторная активность воспаления в дебюте заболевания, выраженная функциональная недостаточность суставов и позвоночника в первые 6 мес. болезни, устойчивость к НПВП и/или к метотрексату и сульфасалазину, экссудативный и атипичный псориаз, носительство антигенов HLA-B27, -B39 и -DQw3.

5.42. Классификация реактивных артритов (РеА)

(APP, 2003)

1. Постэнтероколитические.
2. Урогенитальные (исключая болезнь Рейтера и гонорею).
3. После носоглоточной инфекции.
4. После кишечного шунтирования.
5. После других инфекций.
6. Поствакцинальные.

5.43. Лабораторные и инструментальные методы диагностики РеА

(Насонов Е.Л., 2005)

Метод исследования	Урогенитальный РеА	Постэнтероколитический РеА
Общеклиническое исследование крови	Ускорение СОЭ	Нейтрофильный лейкоцитоз, ускорение СОЭ
Анализ мочи	Лейкоцитурия	Норма
«Острофазовые» реакции (СРБ, сиаловые кислоты, фибриноген)	Содержание повышено соответственно активности заболевания	Содержание повышено соответственно активности заболевания
Ревматоидный фактор	Отсутствует	Отсутствует
Антинуклеарные антитела	Отсутствуют	Отсутствуют
Антиген HLA-B27	Выявляется в 80–90% случаев	Выявляется в 70% случаев
Микроскопия мазков из уретры, цервикального канала, конъюнктив	Выявление хламидий	Результат отрицательный
Посев кала на дизгруппу	Результат отрицательный	Высев патогенной микрофлоры
Серологическое исследование (РНГА с иерсиниями, сальмонеллами, шигеллами, кампилобактером)	То же	Выявление антител в диагностическом титре (1:200 и выше)
Реакция иммунофлюоресценции (прямая и непрямая)	Обнаружение антигенов хламидий в сыворотке крови и синовиальной жидкости	Результат отрицательный

Метод исследования	Урогенитальный РеА	Постэнтероколитический РеА
Иммуноферментный анализ	Обнаружение хламидийных антител (lg различных классов) в сыворотке крови и синовиальной жидкости	То же
Серологические методы (РСК с хламидийным антигеном)	Выявление антител к хламидиям в диагностическом титре (1:64 и выше)	»
Культуральные методы	Выделение *C. trachomatis* в культуре клеток *in vitro*	»
Молекулярно-биологические методы	Выявление хламидийной ДНК (РНК)	Выявление ДНК причинных микроорганизмов
Исследование синовиальной жидкости (СЖ)	Нейтрофильный лейкоцитоз при остром течении, преобладание лимфоцитов и моноцитов при хронических формах; снижение вязкости СЖ; повышение уровня белка и комплемента	
Ректороманоскопия, фиброколоноскопия	Воспалительные изменения толстой кишки выявляются у 25% больных	Гистологическая картина острого или хронического воспаления толстой кишки
Рентгенографическое исследование	Отек околосуставных тканей; кистовидная перестройка эпифизов; околосуставной остеопороз; единичные эрозии при хронических формах РеА; периостит; энтезит; спондилит, сакроилеит (чаще односторонний)	

5.44. Лечение РеА

(Насонов Е.Л., 2005)

Антибиотик	Суточная доза	Длительность курса, сут
Макролиды:		
– спирамицин;	9 млн ЕД в 3 приема	28
– азитромицин;	1,0 г в 1-й день, затем 0,5 г в 1 прием	29
– рокситромицин;	0,3 г в 2 приема	30
– кларитромицин	0,5 г в 2 приема	30
Тетрациклины:		
– тетрациклин;	0,2 г в 4 приема	30
– метациклин;	0,9 г в 3 приема	30
– доксициклин;	0,3 г в 3 приема	30
– миноциклин	0,2 г в 2 приема	30
Фторхинолоны:		
– офлоксацин;	0,6 г в 2 приема	28
– ципрофлоксацин;	1,5 г в 2 приема	28
– пефлоксацин;	0,8 г в 2 приема	28
– ломефлоксацин	0,4–0,8 г в 1 или 2 приема	28

5.45. Классификация подагры

(Насонов Е.Л., 2005)

1. По этиопатогенетическому признаку выделяют:

- первичную (идиопатическую) подагру;
- вторичную подагру (вызванную другим заболеванием или медикаментами).

2. По механизму накопления мочевой кислоты подагра может быть:
- метаболического типа;
- гипоэкскреторного типа;
- смешанного типа.

3. По клиническому течению выделяют следующие формы заболевания (Американская ассоциация ревматологов):
- бессимптомная гиперурикемия;
- острый подагрический артрит;
- подагра с развитием тофусов;
- мочекаменный уролитиаз и другая, ассоциированная с подагрой патология почек.

4. По течению заболевания среди суставных вариантов выделяют:
- острый подагрический артрит;
- интермиттирующий артрит;
- хронический артрит с отложением параартикулярных тофусов.

5. По течению:
- легкое;
- среднетяжелое;
- тяжелое.

5.46. Классификация причин гиперурикемии

(Насонов Е.Л., 2005)

Метаболическая гиперурикемия	Первичная идиопатическая гиперурикемия. Недостаточность гипоксантинфосфорибозилтрансферазы. Избыточная активность фосфорибозилпирофосфатсинтетазы. Гемолиз. Лимфопролиферативные заболевания. Миелопролиферативные заболевания. Эритремия (болезнь Вакеза). Псориаз. Болезнь Педжетта. Гликогенозы типа 3, 5 и 7. Рабдомиолиз. Физическая нагрузка. Употребление алкоголя. Ожирение. Высокое содержание пуринов в пище
Почечная гиперурикемия	Первичная идиопатическая гиперурикемия. Почечная недостаточность. Поликистоз почек. Несахарный диабет. Артериальная гипертензия. Ацидоз: – лактацидоз; – диабетический кетоацидоз; – кетоацидоз при голодании. Бериллиоз. Саркоидоз. Свинцовое отравление. Отравление этанолом.

	Гиперпаратиреоз. Гипотиреоз. Преэклампсия. Синдром Бартера. Синдром Дауна. Прием лекарственных средств: – диуретики; – леводопа; – никотиновая кислота; – пиразинамид; – салицилаты (> 2 г/сут); – циклоспорин; – этамбутол
Смешанная гиперурикемия	Гликогеноз типа 1. Непереносимость фруктозы (недостаточность фруктозодифосфатальдолазы). Употребление алкоголя. Шок

5.47. Рентгенологические изменения при подагре

(Насонов Е.Л., 2005)

Характерные для подагры рентгенологические изменения развиваются обычно не ранее 3 лет с начала заболевания. При этом одновременно можно наблюдать признаки деструкции, дегенерации и регенерации. При остром артрите специфических изменений на рентгенограммах не выявляется.

1. Крупные штампованные дефекты эпифизов костей, окруженные склеротической каймой, симптом «пробойника».

2. Кистовидные (крупной или овальной формы) дефекты, которые могут разрушать кортикальный слой кости, симптом «вздутия костного края». Наличие этих патологических явлений связывают с образованием костных тофусов.

3. Иногда обнаруживают костные эрозии — интраартикулярные и периартикулярные, центральные и краевой локализации.

4. В редких случаях наблюдаются крупные эрозии костей с остеолизом эпифиза и диафиза, возможно замещение их уратными массами.

Все вышеуказанные изменения находят чаще всего в первом плюснефаланговом суставе и фалангах пальцев, однако их можно встретить и в любых суставах.

Однако указанная рентгенологическая картина подагры встречается в настоящее время редко — при большой длительности заболевания, а также при тяжелых формах болезни у лиц молодого возраста.

В большинстве же случаев при достоверной подагре рентгенологическая картина соответствует явлениям остеоартроза или не обнаруживает каких-либо изменений.

5. Утолщение и расширение тени мягких тканей при подагре обусловлены отложением в них уратов и образованием подагрических узелков.

На основании этих изменений выделяют *три рентгенологические стадии* хронического подагрического артрита:

I стадия. Крупные кисты в субхондральной зоне кости или в более глубоких ее слоях, иногда уплотнение мягких тканей.

II стадия. Крупные кисты вблизи сустава и мелкие эрозии на суставных поверхностях, постоянное уплотнение околосуставных мягких тканей, иногда с кальцификатами.

III стадия. Большие эрозии, но менее чем на $^1/_3$ суставной поверхности; остеолиз эпифиза, значительное уплотнение мягких тканей с отложением извести.

5.48. Лабораторные данные при подагре

(Насонов Е.Л., 2005)

1. При повышении активности: β-липопротеинемия, ↑ СОЭ, лейкоцитоз, ↑ α_2-глобулинов, ↑ фибриногена, ДФА-пробы, серомукоидов.

2. Гиперурикемия.

Для подагры характерна гиперурикемия свыше 6–7 мг%, особенно на фоне диеты с ограничением пуринов в течение 3–5 дней.

Однако необходимо отметить, что в 10% случаев при подагре содержание мочевой кислоты не превышает физиологических величин, поэтому этот показатель не считают специфичным для острого подагрического артрита.

3. В синовиальной жидкости находят уратные кристаллы. Причем наибольшее диагностическое значение имеют игольчатые кристаллы, расположенные внутриклеточно и двоякопреломляющие свет при исследовании в поляризационном микроскопе. Кристаллы обычно наблюдаются в нейтрофилах в период острого подагрического артрита. Цитоз 10 000–60 000 клеток на мм^3 (преимущественно нейтрофилы).

4. Аспирация содержимого тофусов позволяет обнаружить кристаллы мочевой кислоты.

5. В моче — кристаллы уратов.

5.49. Лечение подагры

(Насонов Е.Л., 2005)

Цели терапии:

- Быстрое и безопасное купирование острого подагрического артрита.
- Предотвращение рецидивов артрита и развития осложнений, связанных с гиперурикемией.
- Профилактика и лечение сопутствующих заболеваний и осложнений лекарственной терапии.

Общие рекомендации:

- Обучение пациентов устранению факторов риска обострения артрита: снижение массы тела, отказ от приема алкоголя;
  - детальная информация о характере клинических проявлений при остром подагрическом артрите и последствия неконтролируемой гиперурикемии;
  - необходимость быстрого купирования острого подагрического артрита (постоянно иметь при себе эффективный НПВП);
  - информация о побочных эффектах лекарственной терапии.
- Диета. Малокалорийная и низкоуглеводная диета с включением полиненасыщенных жирных кислот приводит к снижению уровня мочевой кислоты.

Тактика лечения острого подагрического артрита и осложнений, связанных с гиперурикемией, различны.

Лечение острого подагрического артрита

- Для купирования острого приступа подагры используют НПВП, колхицин и ГК (локально и системно).
- Лечение следует начинать как можно раньше, предпочтительней в течение 24 ч от начала артрита.

Нестероидные противовоспалительные препараты

При отсутствии противопоказаний средством выбора являются НПВП в полных терапевтических дозах: индометацин (25–50 мг 4 раза в день), напроксен (500 мг 2 раза в день), диклофенак (25–50 мг 4 раза в день), нимесулид (100 мг 2 раза в день).

- Различий по эффективности между НПВП не установлено.
- НПВП более эффективны, чем колхицин, у пациентов с длительно текущим острым артритом.
- У пациентов, имеющих кардиоваскулярные факторы риска, не рекомендуется применять специфические ингибиторы ЦОГ-2 из-за увеличения риска сосудистых осложнений.

Колхицин

- Колхицин применяют редко из-за высокой частоты побочных эффектов (диарея, тошнота).
- Колхицин не следует назначать пациентам с тяжелым поражением почек, ЖКТ, сердечно-сосудистой системы, поскольку увеличивается риск тяжелых побочных эффектов.

Потенциальные показания: неэффективность НПВП или наличие противопоказаний (например, лечение варфарином) для их назначения.

Тактика применения:

- 0,5–0,6 мг п/о каждый час до купирования артрита или появления побочных эффектов или до достижения максимально допустимой дозы (6 мг) либо в 1-й день 3 мг (по 1 мг 3 раза после приема пищи), на 2-й день 2 мг (по 1 мг утром и вечером), а затем по 1 мг/сут.
- В некоторых случаях (особенно при обострении подагры в послеоперационном периоде) применяют колхицин в/в (не более 3 мг в 10–20 мл физиологического раствора вводят в течение 10–20 мин). В/в введение колхицина может привести к тяжелым токсическим реакциям (миелосупрессия, почечная недостаточность, внутрисосудистая гиперкоагуляция, гепатонекроз, гипокальциемия, судороги, сердечная недостаточность).
- Для профилактики обострений артрита в начале антигиперурикемической терапии — 0,5–1,5 мг/сут (лицам пожилого возраста и с почечной недостаточностью следует назначать минимально эффективную дозу колхицина).
- Комбинированная терапия колхицином и НПВП не имеет преимуществ перед монотерапией.

Глюкокортикоиды

- Применяют при наличии противопоказаний для назначения НПВП и колхицина.

- При поражении 1 или 2 суставов (при исключении септического артрита) — внутрисуставное введение триамцинолона (40 мг в крупные суставы, 5–20 мг в мелкие), или метилпреднизолона ацепоната (40–80 мг в крупные суставы, 20–40 мг в мелкие суставы), или бетаметазона (1,5–6 мг).
- При множественном поражении суставов — системное назначение глюкокортикостероиды (ГКС):
  - преднизолон 40–60 мг п/о в первый день, с последующим снижением дозы по 5 мг в каждый последующий день;
  - триамцинолон 60 мг в/м или метилпреднизолон 50–150 мг в/в, при необходимости введение повторить через 24 ч.

Антигиперурикемическая терапия эффективно предотвращает рецидивирование подагрического артрита и развитие осложнений, связанных с неконтролируемой гиперурикемией.

Показания:

- Учащение приступов до 2 и более в год.
- Хроническая тофусная подагра.
  - на фоне лечения следует поддерживать концентрацию мочевой кислоты на уровне < 400 мкмоль/л;
  - антигиперурикемическая терапия должна проводиться в течение всей жизни;
  - не начинать антигиперурикемическую терапию во время острой атаки артрита до полного купирования атаки (если приступ артрита развился на фоне приема антигиперурикемических ЛС, лечение следует продолжить);
  - рассмотреть вопрос о возможности использования колхицина для профилактики обострения артрита в начале антигиперурикемической терапии.

Противопоказания:

- Антигиперурикемическая терапия не применяется у пациентов с бессимптомной гиперурикемией (за исключением пациентов с гиперурикемией на фоне химиотерапии злокачественных новообразований).
- При наличии противопоказаний возможно применение небольших доз НПВП или ГК (в/м) в виде коротких курсов.
- Не применять урикозурические агенты у пациентов с нефролитиазом.

Эффективность антигиперурикемической терапии определяется нормализацией уровня мочевой кислоты в сыворотке крови, уменьшением частоты приступов подагры, рассасыванием тофусов, отсутствием прогрессирования уролитиаза.

Аллопуринол

Абсолютные показания для назначения аллопуринола:

- частые атаки острого подагрического артрита;
- клинические и рентгенологические признаки хронического подагрического артрита;
- образование тофусов в мягких тканях и субхондральной кости;
- сочетание подагры с почечной недостаточностью;
- нефролитиаз;
- увеличение уровня мочевой кислоты в крови > 780 мкмоль/л у мужчин и > 600 мкмоль/л у женщин;

- суточная экскреция мочевой кислоты > 1100 мг;
- проведение цитотоксической терапии или рентгенотерапии при лимфопролиферативных опухолях.

Рекомендации:

- Для профилактики острых приступов артрита и тяжелых побочных реакций терапию аллопуринолом начинают с небольшой дозы (50 мг/сут) и постепенно увеличивают до достижения нормоурикемии (под контролем уровня мочевой кислоты каждые 2 нед.). При правильном подборе дозы аллопуринола снижение уровня мочевой кислоты должно составлять не более 10% от исходного в течение месяца.
- Эффективная доза аллопуринола колеблется в широких пределах (от 100 мг/сут до 900 мг/сут и более).
- Аллопуринол в дозе более 300 мг/сут назначают в несколько приемов.
- При подборе дозы аллопуринола следует учитывать клиренс креатинина (при снижении клиренса менее 30 мл/мин необходимо уменьшить дозу аллопуринола).
- При отмене аллопуринола уровень мочевой кислоты возвращается к исходному в течение 3–4 дней.
- Лечение аллопуринолом сопряжено с развитием побочных эффектов (иногда тяжелых — 5%) и должно проводиться под строгим контролем.

Урикозурические препараты

- Определенным урикозурическим эффектом обладает антагонист рецепторов ангиотензина II — *лозартан*. Его применение особенно целесообразно у пациентов с гиперурикемией, индуцированной приемом тиазидных диуретиков.

Периодичность обследования пациентов:

- Осмотр каждые 3–6 мес.
- Определение уровня мочевой кислоты; в начале лечения — каждые 2–4 нед., в последующем — каждые 6 мес.
- Биохимическое исследование на фоне антигиперурикемической терапии: в начале лечения — каждые 3 нед., затем каждые 6 мес.

Оценка эффективности терапии:

- Снижение концентрации мочевой кислоты.
- Снижение потребности в НПВП, колхицине и ГК.
- Снижение частоты подагрических атак, ведущих к потере трудоспособности.

5.50. Классификация болезни Рейтера

(Сидельникова С.М., 1986; Ковалев Ю.Н., 2006)

1. **Острое течение.** Все признаки поражения опорно-двигательного аппарата полностью проходят в течение 6 мес., за этот же период нормализуются все показатели крови.
2. **Затяжное течение.** Отличается продолжительностью атаки от 7–12 мес.
3. **Хроническое течение.** Характеризуется существованием суставного синдрома более года.

5.51. Критерии активности при болезни Рейтера

(Ковалев Ю.Н., Молочков В.А., Петров М.С., 2006)

I степень. Отсутствие общей температуры тела или легкий субфебрилитет. Умеренные боли в суставах, усиливающиеся при движении. Незначительная утренняя скованность, сохраняющаяся 30 мин. Легкая отечность и гипертермия кожи над пораженными суставами или их отсутствие. Незначительный выпот в суставную сумку или его отсутствие. Ускорение СОЭ до 20 мм/ч, СРБ+. Увеличение α_2-глобулинов в сыворотке крови до 12%.

II степень. Стойкое повышение температуры тела до 38 °С. Значительные боли в пораженных суставах с ограничением подвижности из-за боли. Умеренная утренняя скованность по утрам 1–3 ч. Отчетливая отечность и гипертермия кожи над пораженными суставами. Умеренный выпот в полость сустава. СОЭ до 40 мм/ч, СРБ++. Увеличение α_2-глобулинов в сыворотке крови до 15%.

III степень. Стойкое повышение температуры тела свыше 38 °С. Сильные боли в пораженных суставах, усиливающиеся при малейшем движении, резкое ограничение их подвижности из-за болей и выпота. Значительная утренняя скованность (более 4–5 ч). Выраженная гипертермия и заметная отечность кожи над пораженными суставами. Значительный выпот в суставную сумку. СОЭ более 40 мм/ч, СРБ +++, ++++. Увеличение α_2-глобулинов в сыворотке крови более 15%.

5.52. Диагностические алгоритмы при болезни Рейтера у женщин

(Ковалев Ю.Н., Молочков В.А., Петров М.С., 2006)

Основные клинические признаки:

1. Реактивный асимметричный олиго- или полиартрит преимущественно нижних конечностей, отличающийся «лестничным» распространением и обратимостью, частым асимметричным сакроилеитом, поражением дистальных межфаланговых суставов, возможностью образования «сосисковидной» дефигурации пальца, наличием бурситов и подошвенного фасциита (ахиллодиния, талалгия).
2. Неспецифический цервицит и/или сальпингит (сальпингоофорит).
3. Острый одно- или двусторонний конъюнктивит в дебюте заболевания; конъюнктивит, иридоциклит или увеит при повторных атаках и хроническом течении болезни.
4. «Бленорейная» кератодермия.

Дополнительные клинические признаки:

1. Хронологическая связь с половым инфицированием (появление одного из симптомов триады через 2–3 нед. и более после случайной или внебрачной половой связи, или возникновение артрита или конъюнктивита вслед за предшествующими клиническими симптомами воспаления мочеполовых органов).
2. Острое начало заболевания с наличием лихорадки и тахикардии и острого или подострого олиго- или полиартрита.
3. Ранние мышечные атрофии в области пораженных суставов, возникающие через 1–3 мес. после начала суставной атаки.

4. Распространенные псориазиформные (эритематосквамозные), но не псориатические высыпания с нарушением общего состояния.
5. Отсутствие фиброзного анкилозирования, несмотря на многократные рецидивы суставного синдрома.
6. Безболезненные эрозивные поражения слизистой оболочки нёба (цирцинарный уранит), языка, щек или преддверия влагалища (цирцинарный, вульвит).
7. Молодой, сексуально активный возраст.

Лабораторные признаки:

1. Наличие в фенотипе антигена HLA-B27.
2. Обнаружение хламидий в гениталиях или противохламидийных антител в сыворотке крови.
3. Отсутствие ревматоидного фактора.
4. Стойкое повышение СОЭ при острой атаке при нормальном или несколько пониженном содержании лейкоцитов в периферической крови.

5.53. Диагностические алгоритмы при болезни Рейтера у мужчин

(Ковалев Ю.Н., Молочков В.А., Петров М.С., 2006)

№	Признак болезни Рейтера	Частота выявления признака, %
Основные клинические признаки		
1	Негонококковый уретрит и/или хронический простатит (или простатовезикулит)	100,0
2	Реактивный асимметричный артрит в дебюте заболевания. Нередко наличие синовитов суставов стопы, асимметричного сакроилеита, бурсита, подошвенного фасциита («ахиллодиния», «талалгия»)	100,0
3	Острый конъюнктивит в дебюте заболевания, конъюнктивит, ирит или увеит при повторных атаках и затянувшемся течении	75,2
4	Цирцинарный или ксеротический баланит	42,5
5	«Бленорейная» кератодермия	16,1
Дополнительные клинические признаки		
6	Мужской пол, возраст моложе 40 лет	86,6
7	Отчетливая связь болезни с половым инфицированием (вначале симптомы уретрита, затем артрита или других проявлений болезни Рейтера)	94,1
8	Острое начало заболевания с наличием лихорадки и острого или подострого поли-, олиго- или моноартрита	93,3
9	«Восходящий» характер артрита	95,0
10	Ранние мышечные атрофии в области пораженных суставов (1–3 мес.) при острой атаке болезни	57,9
11	«Колбасовидный» палец	10,0
12	Отсутствие фиброзного анкилозирования, несмотря на повторные атаки суставного синдрома	95,4
13	Обострение симптомов болезни после интенсивного массажа предстательной железы и семенных пузырьков	33,1

Продолжение ↳

Окончание таблицы

№	Признак болезни Рейтера	Частота выявления признака, %
14	Распространенные псориазиформные (но не псориатические!) высыпания на коже с выраженным нарушением общего состояния	16,1
15	Эрозивные поражения на слизистой оболочке полости рта	8,7
	Лабораторные признаки	
а)	Отсутствие ревматоидного фактора	100,0
б)	Наличие антигена HLA-B27	78,5
в)	Высокий титр аутоантител к предстательной железе	67,2
г)	Обнаружение хламидий в мочеполовых органах или противохламидийных антител в сыворотке больного (или у его полового партнера, если больной до обследования получал антибиотики)	70,0
д)	Стойкое повышение СОЭ при нормальном или несколько пониженном лейкоцитозе в периферической крови	84,2

5.54. Основные принципы терапии при болезни Рейтера

(Ковалев Ю.Н., Молочков В.А., Петров М.С., 2006)

1. Этиотропная, направленная на устранение триггерного агента, вызывающего развитие заболевания.
2. Дезинтоксикационная и антиаллергическая.
3. Иммунокорригирующая (нормализация иммунного статуса больных).
4. Терапия, направленная на устранение воспалительных изменений со стороны суставного аппарата, глаз, кожи, слизистых оболочек.
5. Терапия, направленная на обязательную ликвидацию воспаления в мочеполовых органах, а также санацию всех очагов фокальной инфекции.
6. Реабилитационные мероприятия.

5.55. Антибактериальные препараты, применяемые при болезни Рейтера

(Страчунский Л.С., Белоусова Ю.Б., Козлова С.Н., 2007)

I. Макролиды:
- эритромицин 2 г/сут;
- рокситромицин (рулид) 150 мг 2 р/сут;
- спирамицин 3 млн ЕД 2 раза в день;
- азитромицин 1 г/сут;
- кларитромицин 500 мг 2 раза в день.

II. Тетрациклины:
- доксициклин 100 мг 2 раза в день;
- тетрациклин 2 г/сут.

III. Фторхинолоновые препараты:
- офлоксацин 0,3 г 2 раза в день;
- левофлоксацин 0,5 г 1 раз в день.

5.56. Классификация системных васкулитов

(Jannette J.C. et al., 1994)

Васкулиты крупных сосудов	Васкулиты сосудов среднего калибра	Васкулиты сосудов мелкого калибра
1. Гигантоклеточный (височный) артериит. 2. Артериит Такаясу	1. Узелковый полиартериит (классический). 2. Болезнь Кавасаки	1. Гранулематоз Вегенера. 2. Синдром Черджа—Стросса. 3. Микроскопический полиангиит (полиартериит). 4. Пурпура Геноха—Шенлейна. 5. Эссенциальный криоглобулинемический васкулит. 6. Кожный лейкоцитокластический васкулит

5.57. Классификация системных васкулитов

(Lie J.T., 1994)

Первичные васкулиты	Вторичные васкулиты	Васкулопатии (псевдоваскулиты)
I. *Васкулиты с преимущественным поражением сосудов крупного, среднего и мелкого калибра:* 1. Артериит Такаясу. 2. Гигантоклеточный (височный) артериит. 3. Изолированный ангиит ЦНС. II. *Васкулиты с преимущественным поражением сосудов среднего и мелкого калибра:* 1. Узелковый полиартериит. 2. Синдром Черджа—Стросса. 3. Гранулематоз Вегенера. III. *Васкулиты с преимущественным поражением сосудов мелкого калибра:* 1. Микроскопический полиангиит. 2. Пурпура Шенлейна—Геноха. 3. Кожный лейкоцитокластический васкулит. IV. *Смешанные состояния*: 1. Облитерирующий тромбангиит (болезнь Бюргера). 2. Синдром Когана. 3. Болезнь Кавасаки	1. Инфекционные ангииты. 2. Васкулиты при ревматических болезнях. 3. Лекарственный васкулит. 4. Лекарственный васкулит. 5. Васкулит, ассоциирующийся с опухолями. 6. Гипокомплементемический уртикарный васкулит. 7. Васкулиты при пересадке органов	1. Поражение сосудов при миксоме. 2. Поражение сосудов при эндокардите. 3. Синдром Снеддона

5.58. Узелковый полиартериит и родственные состояния

(Насонов Е.Л., Баранов А.А., Шилкина Н.П., 1999)

М30.0	**Узелковый полиартериит**
М30.1	Полиартериит с поражением легких (синдром Черджа—Стросса). Аллергический гранулематозный ангиит

Продолжение ↳

Окончание таблицы

M30.2	Ювенильный полиартериит
M30.3	Слизисто-кожный лимфонодулярный синдром (Кавасаки)
M30.8	Другие состояния, связанные с узелковым полиартериитом: микроскопический полиангиит (полиартериит)
M31	**Другие некротизирующие васкулиты**
M31.3	Гранулематоз Вегенера, некротизирующий респираторный гранулематоз
M31.4	Артериит Такаясу (неспецифический аортоартериит, синдром дуги аорты)
M31.5	Гигантоклеточный артериит с ревматической полимиалгией
M31.6	Другие гигантоклеточные артерииты
M31.8	Другие уточненные некротизирующие васкулиты: – геморрагический васкулит (пурпура Шенлейна—Геноха); – эссенциальная криоглобулинемическая пурпура; – облитерирующий тромбангиит; – болезнь Бехчета
M31.9	Некротизирующие васкулиты неуточненные: – полиангиитный перекрестный (*overlap*) синдром; – кожный лейкоцитокластический васкулит

5.59. Инфекционные агенты, участвующие в развитии васкулитов

(Насонов Е.Л., Баранов А.А., Шилкина Н.П., 1999)

Инфекции	ЛКЦВ	УЭ	УП	Болезнь Кавасаки	Гранулематоз Вегенера	Артериит Такаясу	ГКА/РПМ
Вирусы							
ЦМВ	+						+
Гепатит В	+	+	+				?
Гепатит С	+		+				
Гепатит А	+						
ВИЧ	+		+				
Парвовирус В19	+			+	+		
Вирус Эпштейна—Барр	+	+		+			+
Бактерии							
Стрептококк	+	+		+			
Стафилококк	+			+	+		
Бореллия	+						
Клебсиелла	+	+					
Хламидия	+						
Иерсиния	+	+					
Сальмонелла	+	+					
Микробактерия		+				+	

Примечание. ЛКЦВ — лейкоцитокластический васкулит; УЭ — узловатая эритема, ГКА — гигантоклеточный артериит; РПМ — ревматическая полимиалгия; ЦМВ — цитомегаловирус.

5.60. Классификационные критерии диагноза узелкового полиартериита

(Lightfoot R.W. et al.,1990)

Критерий	Определение
1. Похудание > 4 кг	Потеря массы тела 4 кг и более с начала заболевания, не связанная с особенностями питания
2. Сетчатое ливедо	Ветвистое изменение рисунка кожи на конечностях и туловище
3. Болезненность в яичках	Ощущение болезненности в яичках, не связанное с инфекцией, травмой и т.п.
4. Миалгии; слабость или болезненность в мышцах нижних конечностей	Диффузные миалгии (исключая плечевой пояс и поясничную область) или слабость и болезненность в мышцах нижних конечностей
5. Мононеврит или полинейропатия	Развитие соответствующих неврологических проявлений
6. Диастолическое давление > 90 мм рт. ст.	Повышение артериального давления
7. Повышение уровня мочевины или креатинина в крови	Содержание мочевины > 14,4 ммоль/л (40 мг%) или креатинина > 133 ммоль/л (1,5 мг%), не связанные с дегидратацией или обструкцией мочевыводящих путей
8. Вирус гепатита В	Наличие поверхностного антигена вируса гепатита В или антител к нему в сыворотке крови
9. Артериографические изменения	Аневризмы или окклюзии висцеральных артерий при ангиографии, не связанные с атеросклерозом, фибромышечной дисплазией и другими невоспалительными заболеваниями
10. Биопсия мелких и средних артерий	Гранулоцитарная и мононуклеарно-клеточная инфильтрация стенки сосуда при морфологическом исследовании

Примечание. Наличие 3 любых критериев и более позволяет поставить диагноз с чувствительностью 82,2% и специфичностью 86,6%.

5.61. Классификационные критерии диагноза гранулематоза Вегенера

(Leavit R.Y., 1990)

Критерий	Определение
1. Воспаление носа и полости рта	Язвы в полости рта; гнойные или кровянистые выделения из носа
2. Изменения при рентгенологическом исследовании легких	Узелки, инфильтраты или полости
3. Изменения мочи	Микрогематурия (> 5 эритроцитов в поле зрения) или скопления эритроцитов в осадке мочи
4. Биопсия	Гранулематозное воспаление в стенке артерии или в периваскулярном и экстраваскулярном пространстве

Примечание. Наличие 2 любых критериев и более позволяет поставить диагноз с чувствительностью 88% и специфичностью 92%.

5.62. Классификационные критерии диагноза пурпуры Шенлейна—Геноха

(Mills J.A. et al., 1990)

Критерий	Определение
1. Пальпируемая пурпура	Слегка возвышающиеся геморрагические кожные изменения, не связанные с тромбоцитопенией
2. Возраст > 20 лет	Возраст начала болезни — менее 20 лет
3. Боли в животе	Диффузные боли в животе, усиливающиеся после приема пищи или ишемия кишечника (может быть кишечное кровотечение)
4. Обнаружение гранулоцитов при биопсии	Гистологические изменения, выявляющие гранулоциты в стенке артериол и венул

Примечание. Наличие 2 любых критериев и более позволяет поставить диагноз с чувствительностью 87,1% и специфичностью 87,7%.

5.63. Классификационные критерии гигантоклеточного артериита

(Hunder et al., 1990)

Критерий	Определение
1. Начало заболевания после 50 лет	Развитие симптомов заболевания у лиц старше 50 лет
2. Появление «новых» головных болей	Появление ранее не отмечавшихся головных болей или изменение их характера и/или локализации
3. Симптомы височной артерии	Чувствительность при пальпации или снижение пульсации височных артерий, не связанное с атеросклерозом шейных артерий
4. Увеличение СОЭ	Увеличение СОЭ > 50 мм/ч
5. Данные биопсии артерии	Васкулит с преимущественно мононуклеарной инфильтрацией или гранулематозным воспалением, обычно с многоядерными гигантскими клетками

Примечание. Наличие 3 любых критериев и более позволяет поставить диагноз с чувствительностью 93,5% и специфичностью 91,2%.

5.64. Классификационные критерии диагноза артериита Такаясу

(Arend W.P. et al., 1990)

Критерий	Определение
1. Возраст < 40 лет	Начало заболевания до 40 лет
2. Перемежающаяся хромота	Слабость и дискомфорт в мышцах конечностей при движении
3. Ослабление пульса на плечевой артерии	Снижение пульсации на одной или обеих плечевых артериях
4. Разница АД > 10 мм рт. ст.	Разница АД > 10 мм рт. ст.

Критерий	Определение
5. Шум на подключичных артериях или брюшной аорте	Наличие шума, выявляемого при аускультации над обеими подключичными артериями или брюшной аортой
6. Изменение при ангиографии	Сужение просвета или окклюзия аорты, ее крупных ветвей в проксимальных отделах верхних и нижних конечностей, не связанное с атеросклерозом, фибромускулярной дисплазией и др. (фокальное, сегментарное)

Примечание. Наличие 3 любых критериев и более позволяет поставить диагноз с чувствительностью 90,5% и специфичностью 97,8%.

5.65. Диагностические критерии болезни Кавасаки

(Rauch A., Hurwitz E., 1985)

I. Лихорадка в течение не менее 5 дней.

II. Наличие 4 или 5 признаков:

1. Двустороннее покраснение конъюнктивы.
2. Изменения слизистых оболочек верхних дыхательных путей: покраснение миндалин, губ, сухость и отек губ, «малиновый» язык.
3. Изменения периферических отделов конечностей: отек, эритема; десквамация кожи.
4. Сыпь, главным образом на туловище; полиморфная, но не везикулярная.
5. Шейная лимфаденопатия.

III. Развитие указанных признаков не может быть объяснено наличием другого заболевания.

5.66. Классификационные критерии диагноза синдрома Черджа—Стросса

(Masi A.T. et al., 1990)

Критерий	Определение
1. Астма	Затруднение дыхания или диффузные хрипы при вдохе
2. Эозинофилия	Эозинофилия > 10% при подсчете лейкоцитов
3. Аллергия в анамнезе	Сезонная аллергия (аллергический ринит) или другие аллергические реакции (пищевая, контактная), за исключением лекарственной
4. Мононевропатия	Мононевропатия, множественная полиневропатия, мононевропатия или полиневропатия по типу перчаток (чулок)
5. Легочные инфильтраты	Мигрирующие или транзиторные легочные инфильтраты, выявляемые при рентгенологическом исследовании
6. Поражение придаточных пазух носа	Боли придаточных пазух носа или рентгенологические изменения
7. Внесосудистые эозинофилы	Скопление эозинофилов во внесосудистом пространстве (по данным биопсии)

Примечание. Наличие 4 любых критериев и более позволяет поставить диагноз с чувствительностью 85% и специфичностью 99%.

5.67. Международные критерии диагноза болезни Бехчета

(Masi A.T. et al., 1990)

Критерий	Определение
Рецидивирующие изъязвления полости рта	Малые и/или большие афты, герпетиформные изъязвления, рецидивирующие не менее 3 раз в течение 12 мес., обнаруженные врачом или больным
Рецидивирующие язвы гениталий	Афтозные или рубцующиеся изъязвления, обнаруженные врачом или больным
Поражения глаз	Передний увеит, задний увеит, клетки в стекловидном теле при исследовании щелевой лампой, васкулит сетчатки, обнаруженные окулистом
Поражения кожи	Узловатая эритема, обнаруженная врачом или больным, псевдофолликулит или папулопустулезные высыпания, акнеподобные узелки, обнаруженные врачом у больных, не получавших ГКС-терапию и находящихся в периоде постпубертатного развития
Положительный тест «патергии»	Оценивается врачом через 24–28 ч

Примечание. Приведенные данные соответствуют болезни Бехчета только при отсутствии другого диагноза.

5.68. Классификационные критерии облитерирующего тромбангиита

(Шилкина Н.П. и др., 1994)

Критерий	Определение	Балл
1. Мужской пол	—	3
2. Возраст дебюта < 45 лет	Развитие симптомов болезни в возрасте < 45 лет	2
3. Курение	Курение не менее 20 сигарет в день в течение 10 лет и более	2
4. Снижение пульсации на тыльной артерии стопы	Снижение пульсации на одной или обеих тыльных артериях стоп	3
5. Перемежающаяся хромота нижних конечностей	Боли, слабость или дискомфорт мышц одной или обеих нижних конечностей	4
6. Трофические язвы	Вновь возникающие или рецидивирующие изъязвления кожи на нижних конечностях	2
7. Тромбофлебиты	Мигрирующие, вновь возникшие или рецидивирующие тромбофлебиты на конечностях, преимущественно нижних	2
8. Биопсия: деструктивно-продуктивный васкулит	Деструктивно-продуктивные или продуктивные тромбоваскулиты средних и мелких артерий и вен	3
9. Доплеровские изменения	Сужение или окклюзия дистальных артерий конечностей при доплеровском исследовании	5

Примечание. Достоверный облитерирующий тромбангиит (ОТА) — сумма баллов 10 и более при подтверждении биопсией или доплерографией; вероятный — сумма баллов не менее 8–9.

5.69. Критерии диагноза болезни Такаясу

(Ishikawa K., 1988)

Критерий	Определение
Обязательный	
Возраст < 40 лет	Возраст больного при установлении диагноза < 40 лет или наличие в возрасте до 40 лет (длительностью 1 мес. и более) следующих характерных признаков: *больших:* 1) отсутствие или различие артериального пульса на верхних конечностях; 2) невозможность измерения систолического артериального давления на верхних конечностях или его различие > 10 мм рт. ст.; 3) быстрая утомляемость или боль в верхних конечностях при физических нагрузках; *малых:* 1) необъяснимая лихорадка, ускорение СОЭ; 2) боли в шее; 3) преходящие нарушения зрения, потеря зрения, обмороки; 4) одышка, сердцебиение или их сочетание; артериальная гипертензия, аортальная недостаточность
Большие	
1. Поражение средней части левой подключичной артерии	Сильный стеноз или окклюзия средней части (от 1 см проксимальнее и до 3 см дистальнее отверстия левой позвоночной артерии) левой подключичной артерии, подтвержденные при ангиографии
2. Поражение средней части правой подключичной артерии	Сильный стеноз или окклюзия средней части (от отверстия правой позвоночной артерии до точки на 3 см дистальнее его) правой подключичной артерии, подтвержденные при ангиографии
Малые	
1. Ускоренная СОЭ	Повторные необъяснимые эпизоды ускоренной СОЭ > 20 мм/ч во время осмотра больного или в анамнезе
2. Болезненность сонных артерий	Одно- или двусторонняя болезненность при пальпации сонных артерий, исключая болезненность мышц шеи
3. Гипертензия	Повторные эпизоды повышения АД > 140/90 мм рт. ст. на руках или > 160/90 мм рт. ст. на ногах в возрасте младше 40 лет на момент осмотра или в анамнезе
4. Аортальная недостаточность или расширение корня аорты	Аортальная недостаточность или расширение корня аорты, подтвержденные при аускультации, ангиографии, доплерографии
5. Поражение легочной артерии	Окклюзия долевых или сегментарных ветвей легочной артерии или их эквиваленты, подтвержденные при ангиографии, сцинтиграфии; стеноз, аневризма, изменение просвета легочного ствола, легочной артерии (одностороннее или двустороннее)
6. Поражение левой общей сонной артерии	Стеноз или окклюзия средней части левой общей сонной артерии на протяжении 5 см, начиная от точки на 2 см дистальнее ее отверстия, подтвержденные при ангиографии
7. Поражение дистального участка брахицефального ствола	Стеноз или окклюзия дистальной трети брахицефального ствола, подтвержденные при ангиографии

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Критерий	Определение
8. Поражение нисходящей аорты	Сужение, дилатация, аневризма или изменение просвета нисходящей аорты, а также любые их сочетания, подтвержденные при ангиографии
9. Поражение брюшной аорты	Сужение, дилатация, аневризма или изменение просвета брюшного отдела аорты, а также любые их сочетания, без поражения ее подвздошного сегмента, подтвержденные при ангиографии

Примечание. Обязательный критерий может быть использован для постановки диагноза, даже если возраст больного на момент обследования превышает 40 лет, в случае развития у него одного большого или двух малых характерных признаков заболевания в возрасте до 40 лет.

При наличии у больного обязательного критерия в сочетании с 2 большими критериями или 1 большого критерия и 2 более малых, или 4 и более малых критериев диагноз может быть поставлен с чувствительностью 84%.

5.70. Заболевания, при которых наблюдается развитие симптомокомплекса, напоминающего узелковый полиартрит

(Насонов Е.Л., Бекетова Т.В., Баранов А.А., 1999)

Инфекция	Ревматическое заболевание	Другие
Гепатит В. Стрептококковая инфекция. Гепатит С. ВИЧ	СКВ. РА. Синдром Шегрена. Дерматомиозит. Системная склеродермия. Эссенциальная криоглобулинемия. Рецидивирующий полихондрит. Гигантоклеточный артериит. Болезнь Кавасаки	Волосато-клеточный лейкоз. Воспалительные заболевания кишечника. Амфетаминная наркомания. Гипосенсибилизация. Мезентериальный артериит после хирургических операций на сосудах. Болезнь Уиппла

5.71. Дифференциально-диагностические признаки классического узелкового полиартрита и микроскопического полиангиита

(Насонов Е.Л., Баранов А.А., Шилкина Н.П., 1999)

Признак	Классический УП	МПА
Тип васкулита	Некротизирующий, иногда гранулематозный	Некротизирующий
Тип поражения сосудов	Мышечные артерии среднего и мелкого калибра, иногда артериолы	Мелкие сосуды (капилляры, венулы или артериолы). Иногда мелкие и средние артерии
Васкулит почек с реноваскулярной гипертензией, инфарктами почек и микроаневризмами	+	—

Признак	Классический УП	МПА
Быстропрогрессирующий гломерулонефрит	–	++
Легочные геморрагии	–	+
Полинейропатия	50–80%	10–20%
Обострения	Редко	Часто
Лабораторные нарушения: п-АНЦА	Редко (< 20%)	Часто (50–80%)
Инфекция вирусом гепатита В	+ (не часто)	–
Ангиография (микроаневризмы, стеноз)	+	–

Примечание. УП – узелковый полиартрит; МПА – микроскопический полиангиит; п-АНЦА – антинейтрофильные цитоплазматические антитела.

5.72. Критерии дифференциальной диагностики геморрагического васкулита и васкулита гиперчувствительности

(Michel B. et al., 1992)

Критерий	Определение
1. Пальпируемая пурпура	Слегка возвышающиеся геморрагические кожные высыпания, не связанные с тромбоцитопенией
2. Боли в животе	Диффузные боли в животе, усиливающиеся после приема пищи, или ишемия кишечника
3. Желудочно-кишечное кровотечение	ЖКТ-кровотечение, включая мелену, кровь в кале или положительный тест при исследовании кала на скрытую кровь
4. Гематурия	Макро- или микрогематурия (> 1 эритроцита в поле зрения)
5. Начало заболевания в возрасте < 20 лет	Развитие первых симптомов в возрасте < 20 лет
6. Отсутствие лечения	Отсутствие приема лекарственных препаратов, которые могли бы вызвать развитие васкулита

Примечание. Наличие у больного 3 критериев и более в 87,1% случаев позволяет корректно поставить диагноз геморрагического васкулита. Наличие 2 критериев позволяет поставить диагноз васкулита гиперчувствительности в 72,2% случаев.

5.73. Заболевания, от которых необходимо отличать гигантоклеточный артериит и ревматическую полимиалгию

(Насонов Е.Л., 1999)

- Артропатии:
  - РА;
  - другие воспалительные заболевания суставов у пожилых;
  - поражения плечевого сустава (плечелопаточный периартрит).
- Воспалительные миопатии.
- Злокачественные новообразования.

- Инфекции.
- Гипотиреоз (аутоиммунный тиреоидит).
- Болезнь Паркинсона.
- Системный амилоидоз.
- Атеросклеротическое поражение суставов.

5.74. Оценка степени повреждения органов и систем при васкулитах (индекс повреждения)

(Exley A.R. et al., 1997)

Критерий	Определение
Костно-мышечная система	
1. Выраженная атрофия или слабость мышц	Выраженная атрофия или слабость мышц, наблюдаемая при осмотре врачом, не связанная с ОНМК
2. Деформирующий или эрозивный артрит	Деформация суставов, исключая аваскулярный некроз, выявленная при осмотре врачом и подтверждения рентгенологически
3. Остеопороз с переломами или снижение высоты позвонков	Остеопороз с переломами или снижение высоты позвонков, развившихся на фоне васкулита и подтвержденный рентгенологически
4. Аваскулярный некроз костей	Аваскулярный некроз костей, развившийся на фоне васкулита и подтвержденный рентгенологически
5. Остеомиелит	Остеомиелит, развившийся на фоне васкулита и подтвержденный рентгенологически
Кожные покровы	
1. Алопеция	Выраженное облысение (иногда со шрамами) кожи черепа, подтвержденное при клиническом осмотре
2. Язвы кожи	Открытые язвы кожи, исключая язвенные дефекты, обусловленные тромбозом вен
3. Язвы полости рта	Повторные высыпания или стойкие язвы полости рта, требующие терапии
ЛОР-органы	
1. Потеря слуха	Любая потеря слуха, обусловленная поражением среднего уха или слухового нерва, подтвержденная на аудиометрии
2. Нарушение носового дыхания, или хронический насморк, или корочки	Затруднение при дыхании через нос (с гнойным отделением или без него), а также образование корочек, требующих промывания носа
3. Седловитая деформация носа или перфорация носовой перегородки	Седловитая деформация носа, иногда с перфорацией носовой перегородки
4. Хронический синусит или разрушение костной ткани при рентгенографии	Хронические гнойные выделения из носа с болями в области синусов или рентгенологические признаки синусита, иногда с разрушением кости
5. Стеноз гортани, не требующий хирургической коррекции	Стойкая охриплость голоса или стридор, подтвержденный с помощью эндоскопии или рентгенографии
6. Стеноз гортани, требующий хирургической коррекции	Стеноз гортани, подтвержденный хирургом-отоларингологом и требующий хирургической коррекции

Критерий	Определение
Легкие	
1. Легочная гипертензия	Дилатация правого желудочка, подтвержденная ЭхоКГ
2. Фиброз легких/полости	Фиброз или полости в легких, подтвержденные при клиническом обследовании с помощью рентгенографии
3. Инфаркт легкого	Инфаркт легкого, подтвержденный с помощью рентгенографии или сцинтиграфии
4. Фиброз плевры	Фиброз плевры, подтвержденный с помощью рентгенографии
5. Хроническая астма	Хроническая обратимая обструкция бронхов
6. Выраженная хроническая одышка	Значительное нарушение дыхания без тяжелых признаков поражения по данным рентгенографии или функциональных легочных тестов
7. Нарушение функциональных легочных тестов	Форсированный объем выдоха или форсированная жизненная емкость легких < 70%
Сердечно-сосудистая система	
1. Стенокардия или аорто-коронарное шунтирование	Стенокардия в анамнезе, подтвержденная по крайней мере данными ЭКГ
2. Инфаркт миокарда	Инфаркт миокарда в анамнезе, потвержденный по крайней мере данными ЭКГ и биохимическими тестами
3. Повторный инфаркт миокарда	Развитие инфаркта миокарда по крайней мере через 3 мес. после первого эпизода
4. Кардиомиопатия	Хроническая дисфункция желудочков, подтвержденная клинически данными дополнительных методов исследований
5. Поражение клапанов сердца	Выраженный систолический и диастолический шум, подтвержденный данными дополнительных методов исследований
6. Перикардит более 3 мес. или перикардиотомия	Экссудативный или констриктивный перикардит в течение по крайней мере 3 мес.
7. Гипертензия (диастолическое АД > 95 мм рт. ст.) или прием гипотензивных препаратов	Повышение диастолического АД > 95 мм рт. ст. или необходимость приема гипотензивных препаратов
Почки	
1. Уменьшение клубочковой фильтрации более чем на 50%	Уменьшение клубочковой фильтрации более чем на 50%, подтвержденное данными любых дополнительных методов исследования
2. Протеинурия > 0,5 г/сут	Протеинурия > 0,5 г/сут, подтвержденная данными любых дополнительных методов исследования
3. Терминальная стадия ХПН	Необратимое нарушение функции почек в течение более 3 мес.
Желудочно-кишечный тракт	
1. Инфаркт кишечника	Инфаркт кишечника или резекция ниже двенадцатиперстной кишки. Инфаркт или резекция желчного пузыря, печени или селезенки на фоне васкулита
2. Мезентериальная недостаточность/панкреатит	Мезентериальная недостаточность/панкреатит, подтвержденные на ангиографии или по данным биохимических тестов
3. Хронический перитонит	Типичные боли в животе и раздражение брюшины при клиническом осмотре
4. Сужение пищевода или операции на верхнем отделе ЖКТ	Сужение пищевода, подтвержденное при эндоскопии и рентгенографии; операции на верхнем отделе ЖКТ

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Критерий	Определение
Периферические сосуды	
1. Отсутствие пульса на периферических артериях одной конечности	Отсутствие пульса на периферических артериях одной конечности, определяемое при обследовании
2. Повторные эпизоды: отсутствие пульса на периферических артериях одной конечности	Появление клинически определяемого отсутствия пульса на периферических артериях одной конечности через 3 мес. после первого эпизода
3. Стеноз крупных сосудов	Стеноз сонных артерий или артерий почек, подтвержденный на ангиографии или доплерографии
4. Перемежающаяся хромота (более 3 мес.)	Перемежающаяся хромота более 3 мес.
5. Осложненные тромбозы вен	Тромбоз вен со стойким отеком, язвами и клиническими признаками венозной недостаточности
6. Атрофия мягких тканей ногтевых фаланг	Атрофия мягких тканей ногтевых фаланг пальцев, развившаяся на фоне васкулита
7. Повторные эпизоды: атрофия мягких тканей ногтевых фаланг	Повторные эпизоды: атрофия мягких тканей ногтевых фаланг на фоне васкулита
Глаза	
1. Катаракта	Катаракта, подтвержденная при офтальмологическом обследовании
2. Изменение сосудов сетчатки или атрофия зрительного нерва	Любые изменения сосудов сетчатки, подтвержденные при офтальмологическом обследовании. Выпадение полей зрения. Слепота
3. Атрофия зрительного нерва	Атрофия зрительного нерва, подтвержденная при офтальмологическом обследовании
4. Нарушения зрения или диплопия	Ограничение подвижности глазных яблок, не связанное с парезом нервов, снижение зрения, диплопия или сужение полей зрения
5. Слепота	Полная потеря зрения на один глаз
6. Потеря зрения во второй раз	Полная потеря зрения во второй раз, развившаяся через 3 мес. после потери зрения другим глазом
7. Разрушение стенок глазницы	Разрушение стенок глазницы, подтвержденное при рентгенографии или компьютерной томографии
Нервная система	
1. Нарушение интеллекта	Снижение памяти, затруднение счета, нарушение концентрации внимания, затруднение при разговорной речи, письме, подтвержденные клиническими и специальными тестами
2. Большие психозы	Нарушение способности к нормальной активности в результате психических расстройств. Выраженные нарушения восприятия действительности: слуховые и зрительные галлюцинации, дезориентация, дезорганизация, разорванность мышления, кататонический ступор и др.
3. Судороги, требующие лечения	Пароксизмальные нарушения электрической активности мозга, проявляющиеся клоническими или тоническими судорогами, а также поведенческими нарушениями, не проходящими на фоне терапии в течение более 3 мес.

Критерий	Определение
4. Цереброваскулярные нарушения	Очаговые изменения в виде парезов, слабости или других проявлений, возникшие на фоне инсульта
5. Повторные цереброваскулярные нарушения	Развитие повторных цереброваскулярных нарушений через 3 мес. от момента первого эпизода
6. Периферическая нейропатия	Периферическая двигательная и чувствительная нейропатия

5.75. Оценка активности васкулитов, в баллах (Birminghem Vasculits Activity Score — BVAS)

(Luqmani R.A. et al., 1994)

Проявления	Балл
1. *Системные проявления*	
Нет	0
Слабость	1
Миалгии	1
Артралгии/артрит	1
Лихорадка (< 38,5 °С)	1
Лихорадка (> 38,5 °С)	2
Потеря массы тела (< 2 кг)	2
Потеря массы тела (> 2 кг)	3
Максимально возможная сумма баллов	3
2. *Кожные покровы*	
Нет	0
Инфаркт	2
Пурпура	2
Другой васкулит кожи	2
Язвы	4
Гангрена	6
Множественная гангрена пальцев	6
Максимально возможная сумма баллов	6
3. *Слизистые оболочки/глаза*	
Нет язвы полости рта	0
Язвы полости рта	1
Язвы гениталий	1
Конъюнктивит	1
Эписклерит/склерит	2
Увеит	6
Отек сетчатки	6
Геморрагии сетчатки	6

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Проявления	**Балл**
Максимально возможная сумма баллов	6
4. *ЛОР-органы*	
Нет	0
Выделения из носа или затруднение носового дыхания	2
Синусит	2
Носовое кровотечение	4
Корочки	4
Выделения из ушей	4
Средний отит	4
Вновь возникшая глухота	6
Охриплость голоса/ларингит	2
Стеноз гортани	6
Максимально возможная сумма баллов	6
5. *Легкие*	
Нет	0
Одышка и затруднение дыхания	2
Узелки или фиброз	2
Плевральный выпот/плеврит	4
Инфильтрат	4
Кровохарканье	4
Легочное кровотечение	6
Максимально возможная сумма баллов	6
6. *Сердечно-сосудистая система*	
Нет	0
Шумы	2
Вновь возникшее отсутствие пульса	4
Аортальная недостаточность	4
Перикардит	4
Вновь возникший инфаркт миокарда	6
Недостаточность кровообращения, кардиомиопатия	6
Максимально возможная сумма баллов	6
7. *Желудочно-кишечный тракт*	
Нет	0
Боль в животе	3
Кровавая диарея	6
Перфорация желчного пузыря	9
Инфаркт кишечника	9
Панкреатит	9
Максимально возможная сумма баллов	9

Проявления	Балл
8. *Почки*	
Нет	0
Артериальная гипертензия (диастолическое АД > 90 мм рт. ст.)	4
Протеинурия (> 1 г или > 0,2 г/сут)	4
Гематурия (> 1 эр. в поле зрения или > 1000 эр./мл)	8
Креатинин 125–249 мкмоль/л	8
Креатинин 250–499 мкмоль/л	10
Креатинин > 500 мкмоль/л	12
Повышение креатинина на 10%	12
Максимально возможная сумма баллов	12
9. *Нервная система*	
Нет	0
Органические нарушения, деменция	3
Судороги	9
Инсульт	9
Поражение спинного мозга	9
Периферическая нейропатия	6
Множественный двигательный мононеврит	9
Максимально возможная сумма баллов	9
Общая максимально возможная сумма баллов	63

Примечание. Признак считается присутствующим, если он возник вновь или поражение прогрессировало в течение последнего месяца и было обусловлено васкулитом.

5.76. Показания к проведению пульс-терапии глюкокортикостероидами при системных васкулитах

(Насонов Е.Л., Баранов А.А., Шилкина Н.П., 1999)

Заболевание	Показания
Узелковый полиартрит*	Периферическая гангрена, полинейропатия, поражение ЖКТ, обострение заболевания
Микроскопический полиангиит*	Быстропрогрессирующий гломерулонефрит, обострение заболевания
Гранулематоз Вегенера*	Поражение почек, легких, обострение заболевания
Синдром Черджа—Стросса*	Обострение заболевания
Гигантоклеточный артериит	Развитие офтальмологических осложнений
Артериит Такаясу*	Период индукции ремиссии, обострения заболевания, предоперационная подготовка в активную фазу
Геморрагический васкулит*	Поражение ЖКТ, почек, обострение заболевания
Эссенциальная криоглобулинемическая пурпура**	Поражение почек, обострение заболевания

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Заболевание	Показания
Облитерирующий тромбангиит*	Период индукции ремиссии, развитие дистальной гангрены конечности
Болезнь Бехчета	Развитие офтальмологических осложнений
Ревматоидный артрит*	Кожный васкулит, дистальная гангрена конечности, полинейропатия, дигитальный артериит
Болезнь Шегрена*	Криоглобулинемический васкулит

* Обычно в сочетании с циклофосфаном.
** В сочетании с плазмаферезом.

5.77. Основные механизмы действия циклофосфана при васкулитах

(Насонов Е.Л., Баранов А.А., Шилкина Н.П., 1999)

1. Вызывает абсолютную Т- и В-лимфопению с преимущественной элиминацией В-лимфоцитов.
2. Подавляет синтез антител В-лимфоцитами.
3. Подавляет активность нейтрофилов, натуральных киллеров, активированных CD8+ Т-лимфоцитов.
4. Уменьшает экспрессию на поверхности эндотелиальных клеток молекул адгезии.

5.78. Основные механизмы действия метотрексата при васкулитах

(Насонов Е.Л., Баранов А.А., Шилкина Н.П., 1999)

1. Подавление пролиферации мононуклеарных клеток и синтеза антител В-лимфоцитами.
2. Снижение активности ИЛ-1.
3. Подавление пролиферации эндотелиальных клеток.
4. Подавление функциональной активности нейтрофилов.

5.79. Рекомендации по применению плазмафереза

(Насонов Е.Л., Баранов А.А., Шилкина Н.П., 1999)

1. Следует удалять не менее 40 мл/кг/сут плазмы 3 раза в неделю в течение 3 нед. или 60 мл/кг/сут в течение 6 дней.
2. Во всех случаях, за исключением тромботической тромбоцитопенической пурпуры, для замещения потери жидкости следует использовать 4–5% раствор альбумина.
3. Следует сочетать плазмаферез с интенсивной глюкокортикоидной и цитотоксической терапией. В день проведения процедуры плазмафереза прием ГК и цитотоксиков следует осуществлять после нее.

5.80. Схема ведения больных с тяжелыми формами системных некротизирующих васкулитов

(Savage C. et al., 1997)

Этап	Схема ведения	
Эскалационная терапия	Активное тяжелое заболевание с повышением креатинина > 500 ммоль/л или с легочными геморрагиями: 7–10 процедур плазмафереза в течение 14 дней (удаление плазмы в объеме 60 мл/кг с замещением ее равным объемом 4,5–5% человеческого альбумина) или пульс-терапия метилпреднизолоном (15 мг/кг/сут) в течение 3 дней. Если возраст больных < 60 лет, возможно назначение цефалоспоринов в дозе 2,5 мг/кг/сут	
	Цитотоксический агент	Глюкокортикоиды
Индукционная терапия 4–6 мес.	Цефалоспорины 2 мг/кг/сут в течение месяца (максимально 150 мг/сут); снизить дозу на 25 мг, если больному > 60 лет. Количество лейкоцитов должно быть > $4{,}0 \times 10^9$/л	Преднизолон 1 мг/кг/сут (максимально 80 мг/сут); Снижать каждую неделю до 10 мг/сут в течение 6 мес.
Поддерживающая терапия	Азитоприн 2 мг/кг/сут	Преднизолон 5–10 мг/сут

5.81. Клинические особенности поражения кожных покровов при системных васкулитов

(Гринштейн Ю.И., 2001)

Нозология	Кожные проявления
Синдром Кавасаки	Эритема или трещины на губах. Гиперемия слизистой оболочки полости рта и глотки. Пальмарная и/или плантарная эритема на коже конечностей. Индуративный отек кистей рук и/или стоп. Пластинчатое шелушение кончиков пальцев. Полиморфная экзантема на коже туловища без везикул или струпа
Узелковый полиартериит	*Livedo reticularis* на коже туловища или конечностей. Болезненные подкожные узелки способные к изъязвлению. Дигитальная гангрена пальцев рук
Микроскопический полиангиит	Пурпура. Возможно образование подкожных узелков
Гранулематоз Вегенера	Язвы в полости рта (болезненные или безболезненные). Гангренозная пиодермия. Узловатая эритема
Синдром Черджа—Стросса	Узловатая эритема
Пурпура Шенлейна—Геноха	Пальпируемая пурпура. Иногда уртикарная сыпь с локальным отеком дермы
Гиперсенситивный васкулит (лекарственный)	Пальпируемая пурпура. Макулопапулезная сыпь. Уртикарная сыпь

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Нозология	Кожные проявления
Эссенциальный криоглобулинемический васкулит	Уртикарная сыпь. Пальпируемая пурпура. *Erythema elevatum diutinum* (иногда кожные бляшки красного цвета. В дальнейшем цвет бляшек изменяется в коричневый или желтый)
Кожный лейкоцитокластический ангиит	Пурпура (петехии, экхимозы)
Болезнь Бехчета	Рецидивирующие язвы ротовой полости или герпитиформные изъязвления. Рецидивирующие язвы половых органов. Узловатая эритема. Папулопустулезная сыпь. Акне на коже
Срединная гранулема лица	Гангрена кожных покровов и подлежащих тканей лицевой части черепа

5.82. Поражение почек при системных васкулитах

(Гринштейн Ю.И., 2001)

Нозология	Гистологическая картина
Гигантоклеточный (темпоральный) артериит	Изредка гранулематозное воспаление почечных артерий. Поражения клубочков нет
Артериит Такаясу	Частое поражение главных почечных артерий [Jennette J.Ch. et al., 1994]. У очень малого количества больных поражение клубочков по типу фокальной сегментарной мезангиопролиферативной гломерулопатии [Lai K.N. et al., 1986]
Узелковый полиартериит (классический)	Поражение главных почечных артерий, долевых, дуговых и междольковых артерий. Сегментарный фибриноидный некроз с лейкоцитарной инфильтрацией стенки сосудов и периваскулярной инфильтрацией. Возможны ишемия и инфаркт почки, геморрагии. Поражения клубочков нет
Болезнь Кавасаки	Главная почечная артерия поражается у $^1/_4$ больных. Поражение клубочков не характерно
Микроскопический полиангиит	Поражение почечных артерий, артериол, капилляров и венул по типу сегментарного некротического повреждения стенок сосудов. Может быть тромбоз почечных сосудов. Поражение клубочков наблюдается часто и характеризуется прогрессирующим сегментарным фибриноидным некрозом [Serra A. et al., 1984; Croker B.P. et al., 1987; Jennette J.C. et al., 1989]
Гранулематоз Вегенера	Поражение почечных клубочков. Некротизирующий и прогрессирующий гломерулонефрит [Jennette J.C. et al., 1991; Croker B.P. et al., 1987; Ronco P. et al., 1983; Godman G.C. et al., 1994; Weiss M.A., Grissman J.D., 1984]. У небольшого количества пациентов возможен некротизирующий васкулит прямых сосудов мозгового вещества иногда приводящий к капиллярному некрозу [Jennette J.C. et al., 1991; Watanabe T. et al., 1983]
Синдром Черджа—Стросса	Поражение почечных клубочков возможно, однако тяжелые гломерулонефриты не характерны. Иногда гломерулонефрит может быть идентичен таковому при гранулематозе Вегенера и микроскопическом полиангиите [Jennette J.C., Falk R.J., 1994]. Однако инфильтрация эозинофилами более выражена

Нозология	Гистологическая картина
Пурпура Шенлейна—Геноха (геморрагический васкулит)	Поражение почечных клубочков по типу гломерулонефрита. Пролиферативные или мембранозно-пролиферативные (мезангиокапиллярные) изменения гломерул. Редко сегментарный фибриноидный некроз. При иммуногистологическом исследовании обнаруживают сосудистые, преимущественно IgA-иммунные депозиты
Эссенциальный криоглобулинемический васкулит	Поражение почечных клубочков по типу гломерулонефрита с гистологическими изменениями идентичными таковым при пурпуре Шенлейна—Геноха. При иммуногистологическом исследовании выявляют сосудистые смешанные IgG-IgM-депозиты
	Поражение почечных клубочков по типу прогрессирующего пролиферативного гломерулонефрита, который сопровождается зачастую экстракапиллярной пролиферацией и некрозом клубочковых петель. При иммуногистологическом исследовании линейные отложения антител преимущественно класса IgG вдоль базальной мембраны клубочков

5.83. Классификация васкулитов кожи

(Иванов О.Л., 1999)

Клиническая форма	Идентичная форма и болезнь	Основные проявления
Дермальный ангиит		
1. Полиморфный дермальный ангиит	Болезнь Гужеро—Рюитера, артериолит, Рюитера, синдром Гужеро—Дюперра, дермальный некротизирующий васкулит, аллергический кожный васкулит, гиперсенситивный ангиит	—
Уртикарный тип	Уртикарный васкулит, неклассифицируемый тип артериолита Рюитера	Воспалительные пятна, стойкие волдыри
Геморрагический тип	Геморрагический васкулит, пурпура Шенлейна—Геноха, капилляротоксикоз, геморрагический тип артериолита Рюитера, геморрагический лейкоцитокластический микробид Мишера—Шторка, аллергическая пурпура, криоглобулинемическая пурпура	Петехии, отечная форма (геморрагические волдыри, пальпируемая пурпура), экхимозы, геморрагические пузыри
Папулонодулярный тип	Нодулярные дермальные аллергиды Гужеро, стойкая возвышающаяся эритема	Воспалительные узелки и бляшки, мелкие отечные поверхностные узлы
Папулонекротический тип	Некротический нодулярный дерматит Вертера—Дюмлинга, парапсориаз Муха—Габермана, атрофирующий папулез Дегоса	Воспалительные узелки с пустулой или некрозом в центре, атрофические («штампованные») рубчики
Пустулезно-язвенный тип	Язвенный дерматит, гангренозная пиодермия	Везикулопустулы, эрозии, язвы, рубцы
Некротически-язвенный тип	Некротическая пурпура, гангренозная пурпура, молниеносная пурпура	Геморрагический некроз, геморрагические пузыри, язвы
Полиморфный тип	Трехсимптомный сидром Гужеро—Дюперра, полиморфно-нодулярный тип артериолита Рюитера	Чаще сочетание волдырей, пурпуры и поверхностных мелких узлов. Возможно сочетание элементов любых типов

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Клиническая форма	Идентичная форма и болезнь	Основные проявления
Хроническая пигментная пурпура		
	Гемосидерозы кожи, геморрагически-пигментные дерматозы, болезнь Шамберга—Майокки	
Петехиальный тип	Стойкая прогрессирующая пигментная пурпура Шамберга, болезнь Шамберга	Петехии, пятна гемосидероза
Телеангиэктатический тип	Телеангиэктатическая пурпура Майокки, дугообразная пурпура Турена	Петехии, пятна гемосидероза, телеангиоэктазии
Лихеноидный тип	Пигментный пурпурозный лихеноидный ангиодермит Гужеро—Блюма	Петехии, пятна гемосидероза, телеангиоэктазии, лихеноидные папулы
Экзематоидный тип	Экзематоидная пурпура Дукаса—Капетанакиса, зудящая пурпура Левенталя	Петехии, пятна гемосидероза, лихенификация, чешуекорочки, застойная эритема
Дермогиподермальные ангииты		
1. Нодозный артериит	Доброкачественный узелковый полиартериит, кожная форма узелкового полиартериита, некротизирующий васкулит (ангиит)	Глубокие узелки по ходу сосудов, узлы
2. Ливедо-ангиит	Ливедо-васкулит, кожная форма узелкового полиартериита, некротизирующий васкулит, ливедо с узлами, ливедо с изъязвлениями	Сетчатое или ветвистое ливедо, узлы в области пятен ливедо, некрозы, язвы, рубцы
Гиподермальные ангииты		
1. Узловатая эритема	Узловатый васкулит, узловатый ангиит	Узлы (преимущественно на голенях)
Острая	Острый узловатый ангиит	Отечные ярко-красные узлы, артралгии, лихорадка
Подострая (мигрирующая)	Мигрирующая узловатая эритема Беверстедта, вариабельный гиподермит Вилановы—Пиньоля, подострый мигрирующий нодулярный панникулит, болезнь Вилановы	Плоский узел, растущий по периферии и разрешающийся в центре, узлы подострого течения с умеренно общими явлениями
Хроническая	Узловатый васкулит	Рецидивирующие узлы без выраженных общих явлений
2. Хронический узловато-язвенный ангиит	Нетуберкулезная индуративная эритема, нодулярный васкулит Монтгомери—О'Лири—Баркера	Плотные узлы с изъязвлением, втянутые рубцы
Смешанные и переходные формы		

5.84. Основные методы лечения кожных ангиитов

(Иванов О.Л., 1999)

Клиническая форма	Степень активности	Общая терапия	Местная терапия
Полиморфный дермальный ангиит	I	Нестероидные противовоспалительные препараты, антибиотики, хинолины, витамины, антигистамины	Кортикостероидные мази, троксевазин (гель), эссавен (гель), аминокапроновый крем

Клиническая форма	Степень активности	Общая терапия	Местная терапия
	II	Нестероидные противовоспалительные препараты, кортикостероиды, цитотоксики, антибиотики, гепарин, гемодез, реополиглюкин, антигистамины	То же самое. При некротически-язвенной форме вначале примочки или мази с протеолитическими ферментами, затем дезинфицирующие, анестезирующие, и эпителизирующие мази, губки пленки
Хроническая пигментная пурпура		Хинолины, эпсилон-аминокапроновая кислота, троксевазин, витамины, ангиопротекторы	Аминокапроновый крем, кортикостероидные мази, троксевазин (гель), эссавен (гель)
Ливедо-ангиит	I	Нестероидные противовоспалительные препараты, хинолины, компламин, периферические гемокинаторы, аевит	Сухое тепло
	II	Нестероидные противовоспалительные препараты, кортикостероиды, цитотоксики, гепарин, гемодез, реополиглюкин, компламин, ГБО	При некротически-язвенной форме лечение, как при дермальном ангиите II степени
Узловатые ангииты	I	Нестероидные противовоспалительные препараты, йодид калия, хинолины, диуретики, витамины	Аппликация ДМСО. Окклюзионные повязки с бутадионовой, гепариновой или кортикостероидными мазями. Микроволны, ультразвук, сухое тепло
	II	Кортикостероиды, йодид калия, диуретики, витамины	

Примечание. ГБО — гипербарическая оксигенация; ДМСО — диметилсульфоксид.

5.85. Диагностические критерии остеоартроза (ОА)

(Althman R.D., 1995)

Клинический критерий
Боли + крепитация + утренняя скованность < 30 мин + возраст > 38 лет, или Боли + утренняя скованность < 30 мин + увеличение объема сустава, или Боли + увеличение объема сустава
Кисть (чувствительность — 92%, специфичность — 98%)
Боли и скованность в кистях + увеличение объема 2 и более из 10 выбранных суставов кистей* + + отек менее 3 ПМФС + увеличение объема 2 или более ДМФС, или Боли и скованность в кистях + увеличение объема 2 из 10 выбранных суставов кистей* + отек менее трех ПМФС + деформации 2 и более из 10 выбранных суставов кистей
Клинические, лабораторные и рентгенологические критерии
Коленный сустав (чувствительность — 94%, специфичность — 88%)
Боли + остеофиты, или Боли + синовиальная жидкость, характерная для ОА + утренняя скованность < 30 мин + крепитация, или Боли + возраст > 40 лет + утренняя скованность < 30 мин + крепитация

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Тазобедренный сустав (чувствительность — 91%, специфичность — 89%)
Боли + остеофиты или Боли + СОЭ < 20 мм/ч + сужение суставной щели

* Двустороннее поражение 2 и 3 ДМФС, 2 и 3 ПМФС и 1 ПЗС.

Примечание. ДМФС — дистальные межфаланговые суставы; ПМФС — проксимальные межфаланговые суставы; ПЗС — пястно-запястные суставы.

5.86. Рентгенологические стадии ОА

(Kellgren J., Lawrence J., 1957)

- **0 стадия.** Рентгенологических изменений нет.
- **I стадия.** Сомнительные изменения. Сужения суставной щели нет или небольшое сужение — формирование остеофитов в виде заострений на краях суставных поверхностей.
- **II стадия.** Минимальные изменения. Небольшое сужение суставной щели — маленькие остеофиты на краях суставных поверхностей.
- **III стадия.** Умеренные отчетливые изменения:
  - Умеренное сужение суставной щели.
  - Множественные, умеренно выраженные остеофиты.
  - Незначительный субхондральный остеосклероз.
  - Небольшие деформации краев суставов и суставных поверхностей.
- **VI стадия.** Выраженные изменения:
  - Резко выраженное сужение суставной щели.
  - Множественные крупные остеофиты на краях суставных поверхностей.
  - Выраженный субхондральный остеосклероз.
  - В разной степени выраженности деформации эпифизов костей, образующих сустав.

5.87. Лечение при ОА коленного сустава

(Рекомендации EULAR по лечению ОА коленного сустава, 2003)

1. Оптимальный подход к лечению ОА коленного сустава включает сочетание медикаментозных и немедикаментозных методов лечения.
2. Лечение должно учитывать:
   а) факторы риска прогрессирования (избыточный вес, наличие избыточной механической нагрузки, физическую активность пациента);
   б) наличие общих факторов риска (возраст, коморбидность, полипрагмазия);
   в) степень болевых ощущений и функциональной недостаточности;
   г) наличие признаков воспаления (например, выпота в суставе);
   д) локализацию и степень структурных изменений
3. Немедикаментозное лечение ОА коленного сустава должно включать образование больного, гимнастику, использование дополнительных приспособлений (трости, стелек, ортезов) и уменьшение массы тела при его избыточности.

4. Парацетамол (пероральный периферический анальгетик) является препаратом выбора и при получении эффекта применяется для долговременной терапии.
5. Препараты для местного применения (НПВП, капсаицин) обладают клиническим эффектом и безопасны.
6. НПВП следует использовать при недостаточном эффекте парацетамола. Пациенты, имеющие факторы гастроинтестинального риска, одновременно с традиционными НПВП должны принимать гастропротективные препараты или использовать селективные (специфические) ингибиторы ЦОГ-2.
7. Опиоидные анальгетики (изолированно или одновременно с парацетамолом) показаны пациентам, которым противопоказаны НПВП, включая ЦОГ-2 селективные ингибиторы, или если они неэффективны или плохо переносятся.
8. Медленнодействующие препараты (глюкозамин сульфат, хондроитин сульфат, пиаскледин, диацереин, гиалуронат) имеют симптоматический эффект и могут модифицировать структуру хряща.
9. Внутрисуставное введение длительнодействующих ГКС показано пациентам с признаками вторичного синовита, особенно сопровождающегося выпотом.
10. Эндопротезирование сустава показано пациентам с выраженными деструктивными рентгенологическими изменениями, с упорной болью и значительной функциональной недостаточностью.

5.88. Частота синдрома Шегрена при различных аутоиммунных заболеваниях

(Васильев В.И., 2001)

Заболевание	Частота синдрома Шегрена, %
Диффузные болезни соединительной ткани (системная склеродермия, системная красная волчанка, полимиозит)	5–20
Ревматоидный артрит	5–25
Ювенильный ревматоидный артрит	15–30
Тиреоидит Хашимото	15–30
Билиарный цирроз печени	80–100
Хронический гепатит (аутоиммунный и хронический вирусный гепатит С с мезенхимально-воспалительным синдромом)	30–50
Перекрестный синдром	20–40

5.89. Рабочая классификация болезни Шегрена

(Насонова В.А., Бунчук Н.В., 1997)

Течение	Стадия развития	Степень активности	Клинико-морфологическая и функциональная характеристика поражений
1. Подострое	I. Начальная стадия	Минимальная (I)	Паренхиматозный сиалоаденит, гипофункция слюнных желез I, II, III ст.

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Течение	Стадия развития	Степень активности	Клинико-морфологическая и функциональная характеристика поражений
2. Хроническое	II. Выраженная	Умеренная (II)	Сухой конъюнктивит, сухой кератоконъюнктивит (дистрофия эпителия конъюнктивы I, II ст. и роговицы I, II, III ст.), глубокий ксероз роговой оболочки, гиполакримия I, II, III ст. Стоматит (рецидивирующий)
	III. Поздняя	Высокая (III)	Сухой субатрофический или атрофический ринофарингола-рингит, сухой трахеобронхит. Сухой кольпит. Регионарная (генерализованная лимфоаденопатия). Гепатомегалия. Спленомегалия. Псевдолимфома. Лимфома. Артралгии, рецидивирующий неэрозивный артрит. Миалгии, миозит. Полисерозит (плеврит, перикардит, перисплен-ит, перигепа-тит), сухой выпотной. Синдром Рейно, продуктивный, продуктивно-деструктив-ный васкулит. Интерстициальная пневмония, альвеолярный легочный фи-броз, рецидивирующая пневмония, хроническая пневмония. Иммунокомплексный гломерулонефрит, диффузный гломе-рулонефрит. Гипотония пищевода, атрофический гастрит с секреторной недостаточностью, панкреатит. Невриты тройничного и лицевого нерва, полинейропатия, полиневрит, цереброваскулит, миелополирадикулоневрит

5.90. Офтальмологические и стоматологические симптомы при болезни Шегрена

(данные Европейского эпидемиологического центра, 1993)

Офтальмологические симптомы	Стоматологические симптомы
Ежедневное устойчивое ощущение сухости глаз в течение 3 мес. Рецидивирующее ощущение «песка» или «соринки» в глазах. Использование заменителей слез более чем 3 раза в день	Ежедневное ощущение сухости рта в течение хотя бы 3 мес. Рецидивирующее ощущение припухлости слюнных желез у взрослых. Употребление жидкостей для смачивания сухой пищи

5.91. Внежелезистые системные признаки болезни Шегрена (клинико-морфологическая и функциональная характеристика поражений)

(Насонова В.А., Бунчук Н.В., 1997)

Анатомическая характеристика	Клинико-морфологическая характеристика
Суставы	Артралгии, рецидивирующий неэрозивный артрит
Мышцы	Миалгии, миозит
Ретикуло-эндотелиальная система	Регионарная (генерализованная) лимфоаденопатия, гепатомегалия, спленомегалия, псевдолимфома, лимфома

Анатомическая характеристика	Клинико-морфологическая характеристика
Серозные оболочки	Полисерозит (плеврит, перикардит, перисплénит, перигепатит), сухой, выпотной
Легкие	Интерстициальная пневмония, альвеолярный легочный фиброз, рецидивирующая пневмония
Почки	Канальцевый ацидоз, иммунокомплексный гломерулонефрит, диффузный гломерулонефрит
Сосуды	Синдром Рейно, продуктивный, продуктивно-деструктивный васкулит, рецидивирующая гипергаммаглобулинемическая, криоглобулинемическая и смешанная пурпура
Нервная система	Невриты тройничного и лицевого нерва, полинейропатии, полиневрит, миелополирадикулоневрит, цереброваскулит
Желудочно-кишечный тракт	Гипотония пищевода, атрафический гастрит с секреторной недостаточностью

5.92. Диагностические критерии СКВ (Американская ревматологическая ассоциация, 1982)

(Насонов Е.Л., 2005)

1. Фиксированная **эритема** на скулах и щеках, плоская или слегка возвышающаяся над кожей, не затрагивающаяся носогубные складки (волчаночная бабочка).
2. Эритематозные приподнятые пятна с прилегающими чешуйками и фолликулярными пробками, в дальнейшем превращающиеся в атрофические рубцы **(дискоидная бабочка)**.
3. Фотосенсибилизация — кожные высыпания в результате необычной реакции на свет (анамнестические данные или непосредственное наблюдение врачом).
4. Изъязвление слизистой оболочки полости рта и носоглотки, обычно болезненные, должны наблюдаться врачом.
5. Артрит (неэрозивный артрит с болезненностью, припуханием или выпотом, без деформаций).
6. Серозит (плеврит и/или перикардит — диагноз ставится на основании выслушиваемых врачом шумов или подтверждается инструментально).
7. Поражение почек (стойкая протеинурия более 0,5 г/сут, цилиндрурия — эритроцитарные, зернистые, смешанные).
8. Неврологические нарушения (судороги, припадки, психозы при отсутствии приема некоторых препаратов или каких-то известных нарушений метаболизма, которые могут их вызывать сами по себе).
9. Гематологические нарушения (гемолитическая анемия с ретикулоцитозом, лейкопения менее 4000 в 1 мкл в 2 анализах и более, лимфопения < 1500 кл в 1 мкл в 2 анализах и более, тромбоцитопения менее 100 000 в 1 мкл).
10. Иммунные нарушения (наличие LE-клеток или антител к ДНК или Sm-антител (антител к антигену Смита) или ложноположительная реакция Вассермана в течение не менее 6 мес.).
11. Повышение титра антинуклеарных антител, выявляемых с помощью иммунофлюоресцентного метода, в отсутствие приема препаратов, способных вызывать волчаночноподобный синдром.

Диагноз достоверен при наличии 4 критериев и более.

5.93. Классификация клинических вариантов течения СКВ

(Насонова В.А., 1989)

Характер течения по началу болезни и дальнейшему прогрессированию	Активность	Клинико-морфологическая характеристика поражений						
		кожи	суставов	серозных оболочек	сердца	легких	почек	нервной системы
Острое	Активная фаза	«Бабочка»	Артралгии	Полисерозит (плеврит, перикардит, перивисцерит), выпотной, сухой, адгезивный	Миокардит очаговый диффузный	Пневмонит острый, хронический	Диффузный гломерулонефрит нефротического или смешанного типа	Менингоэнцефалополирадикулоневрит
Подострое		Экссудативная эритема	Полиартрит острый, подострый, хронический					
Хроническое	Высокая (III степень)	Дискоидная волчанка, капилляриты, пурпура и другие заболевания			Эндокардит	Пневмосклероз		
а. Рецидивирующий полиартрит или серозит	Умеренная (II степень)				Недостаточность митрального клапана			
б. Синдром дискоидной волчанки	Минимальная (I степень)						Очаговый нефрит	Энцефалоневрит (вялотекущий), полиневрит
в. Синдром Рейно					Кардиосклероз, дистрофия миокарда		Хронический нефрит	
г. Синдром Верльгофа	Неактивная фаза (ремиссия)							
д. Эпилептиформный синдром								

Примечание. 1. При характеристике поражений в диагнозе в первую очередь отразить преобладающую патологию.
2. При поражении сердца, легких, почек отметить степень функциональной полноценности.

5.94. Варианты течения СКВ

(Насонова В.А., 1989; Насонов Е.Л., 2006)

1. **Острое течение** характеризуется быстрым развитием мультиорганных проявлений, включая поражение почек, и высокой иммунологической активностью.
2. **Подострое течение** — наблюдаются периодически возникающие обострения и развитие поражения почек в течение 1-го года заболевания.
3. **Хроническое течение** — в клинической картине длительно превалирует один или несколько симптомов (дискоидное поражение кожи, полиартрит, гематологические нарушения, феномен Рейно и др.).

5.95. Индекс активности СКВ SLEDAI (от англ. SLE Disease Activity Index)

(Насонов Е.Л., 2005)

Системы органов	Счет, баллы	Системы органов	Счет, баллы
Поражение ЦНС:	8 × 7 = 56 (max)	Кожный синдром.	2
– судороги;	8	Алопеция.	2
– психоз;	8	Язвенное поражение слизистых	2
– общемозговые симптомы;	8	оболочек.	
– зрительные нарушения;	8	Плеврит.	2
– патология черепных нервов;	8	Перикардит.	2
– головные боли;	8	Снижение уровня комплемента.	2
– инсульт.	8	Повышение титров анти-ДНК.	2
Васкулит.	8	Лихорадка.	1
Артрит.	4	Тромбоцитопения.	1
Миозит.	4	Лейкопения	1
Поражение почек:	4 × 4 = 16 (max)		
– цилиндрурия;	4		
– гематурия;	4		
– протеинурия (> 0,5 г/сут);	4		
– лейкоцитурия	4		
Итого...	105		

5.96. Индекс активности СКВ SLAM (от англ. SLE activity measure)

(Насонов Е.Л., 2005)

Признаки	Счет			
	0	1	2	3
Конституциональные				
Потеря массы тела	–	< 10% от массы тела		> 10% от массы тела
Утомляемость	–	Неограничивающая активность		Ограничение функций
Лихорадка	–	37,5–38,5 °С		> 38,5 °С

Продолжение ↳

Продолжение таблицы

Признаки	Счет			
	0	1	2	3
Наружные покровы				
Язвы слизистой рта/носа, или околоногтевая эритема, или «бабочка», или фотосенсибилизация (сыпь), или инфаркты ногтевого ложа	–	Есть		
Алопеция	–	Выпадение волос при травме	Спонтанное выпадение	
Эритематозная, макулопапулярная или дискоидная сыпь, или *lupus profundus* или буллезные высыпания	–	< 20% общей поверхности тела	20–50%	> 50%
Васкулит (лейкокластический васкулит, уртикарный, пальпируемая пурпура, сетчатое ливедо, язвы или панникулит)	–	< 20% общей поверхности тела	20–50%	> 50% или некроз
Глаза				
Клеточные тельца	–	+		Острота зрения < 20/200
Геморрагии (на сетчатке или сосудистой оболочке) или эписклерит	–	+		То же
Отек сосочка зрительного нерва или *pseudotumor cerebri*	–	+		То же или очаговое выпадение зрения
Ретикулоэндотелиальные				
Диффузная лимфаденопатия (шейная, подмышечная, локтевая)	–	Мелкие лимфатические узлы	1,0 × 1,5 см	–
Гепато- или спленомегалия	–	Пальпируются только на вдохе	Пальпируются вне связи с вдохом	–
Легочные				
Жидкость в плевральной полости/плеврит	–	Одышка или боль только при быстрых движениях. Осмотр — норма или близко к норме	Одышка или боль при физической нагрузке, ослабление дыхания при аускультации и притупление перкуторного звука в нижних долях	Одышка или боль в покое, ослабление дыхания и притупление перкуторного звука в нижних и средних долях
Пневмонит	–	Только инфильтраты на рентгенограмме	Одышка при нагрузке	Одышка в покое

Признаки	Счет			
	0	1	2	3
Сердечно-сосудистые				
Гипертензия	–	Диаст. АД 90–105 мм рт. ст.	Диаст. АД 105–115 мм рт. ст.	Диаст. АД > 115 мм рт. ст.
Синдром Рейно	–	+		
Кардит	–	Перикардит (на ЭКГ или шум трения перикарда, или выпот на эхокардиограмме)	Боль в грудной клетке или аритмия	Миокардит с гемодинамическими нарушениями или аритмией
Желудочно-кишечные				
Боль в животе (серозит, панкреатит, ишемия кишечника и др.)	–	Жалобы	Боль с ограничением функционирования	Перитонеальные симптомы/асцит
Нейромышечные				
Сосудистые поражения нервной системы (включая множественный мононеврит, транзиторные ишемические атаки, обратимый ишемический неврологический дефицит, цереброваскулярные инсульты, тромбоз сосудов сетчатки)	–	Одиночные транзиторные ишемические атаки (ТИА)	Множественные ТИА/обратимый неврологический дефицит или множественный мононеврит или нейропатия черепных нервов или хорея	Инсульт/миелит, окклюзия сосудов сетчатки
Судороги	–	1–2 раза в месяц	> 2 раз в месяц	Эпистатус
Корковая дисфункция	–	Легкая депрессия/личностные нарушения или когнитивный дефицит	Нарушения чувствительности, или тяжелая депрессия, или когнитивные нарушения, ограничивающие функционирование	Психоз, или деменция, или кома
Головные боли (включая эквиваленты мигрени)	–	Симптомы или транзиторный неврологический дефицит	Нарушение нормальной активности	Нетрудоспособность/асептический менингит
Миалгии/миозит	–	Жалобы	Некоторое ограничение активности	Нетрудоспособность
Суставы				
Артралгии из-за синовита и/или тендосиновита	–	Только артралгии	Объективно: воспаление	Ограничение функции
Другие (*не включенные в пункты выше*)				
Лабораторные				
Гематокрит	> 35	30–35	25–29,9	< 25
Лейкоциты	> 3500	3500–2000	2000–1000	< 1000

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Признаки	Счет			
	0	1	2	3
Лимфоциты	1500–4000	1499–1000	999–500	< 499
Тромбоциты	> 150 тыс.	100–150 тыс.	99–50 тыс.	< 50 тыс.
СОЭ (Westergren)	< 25	25–50	51–75	> 75
Креатинин (сыворотки) или клиренс креатинина	0,5–1,3 мг/дл (или 80–100%)	1,4–2 мг/дл (79–60%)	2,1–4 мг/дл (30–60%)	> 4 мг/дл (< 30%)
Мочевой осадок	–	> 5 эр. п/зр, или 1–3 зерн. (клеточных) цилиндров п/зр, или 1–2+ (< 500 мг/л суточная протеинурия)	> 10 эр. п/зр, или > 3 зерн. (клеточных) цилиндров п/зр, или 3–4+ (500 мг — 3,5 г/л — суточная протеинурия)	> 25 эр. п/зр, или эритроцитарные цилиндры, или > 4+ (> 3,5 г/л —суточная протеинурия)

5.97. Классификация волчаночного нефрита

(Тареева И., 2000)

1. **Активный нефрит:**
   - быстропрогрессирующий волчаночный нефрит;
   - медленнопрогрессирующий волчаночный нефрит:
     – с нефротическим синдромом;
     – с выраженным мочевым синдромом.
2. **Неактивный волчаночный нефрит:**
   - с минимальным мочевым синдромом или субклиническая протеинурия.

5.98. Морфологическая классификация гломерулонефрита (ГН) при СКВ

(Мухин Н.А., Козловский Л.В., Шилова Е.М., 2006)

Классификация ВОЗ (1995)		Классификация В.В. Серова (1980)
Класс I	Нормальные клубочки	
Класс II	Мезангиальные повреждения. Субэндотелиальные депозиты	Мезангиопролиферативный ГН
Класс III	Очаговый или фокальный ГН. Субэндотелиальные субэпителиальные депозиты	Очаговый пролиферативный волчаночный нефрит
Класс IV	Диффузный ГН. Те же депозиты	Диффузный пролиферативный волчаночный нефрит + мезангиокапиллярный ГН
Класс V	Диффузный мембранозный ГН. Субэпителиальные депозиты	Мембранозный ГН
Класс VI	Склерозирующий ГН	Фибропластический ГН

5.99. Терапия волчаночного нефрита в зависимости от морфологического класса

(Насонов Е.Л., 2005)

I. Нефрит с минимальными изменениями: специфической терапии не требуется.

II. Мезангиальный люпус-нефрит:

1) протеинурия > 1 г/сут: пульс-терапия метилпреднизолоном (по 1000 мг в течение 3 дней) с последующим назначением преднизолона *per os* в дозе 0,5 мг/кг/сут;
2) протеинурия < 1 г/сут: проведение терапии ГК и иммуносупрессивными препаратами не показано.

III. Мембранозный волчаночный нефрит:

1) протеинурия > 3 г/сут (нефротический синдром) и/или нарушение азотовыделительной функции почек:
   - вначале — пульс-терапия метилпреднизолоном (по 1000 мг в течение 3 дней) в сочетании с болюсным введением циклофосфамида (0,5–1 г/м^2) с последующим назначением преднизолона *per os* в дозе 1 мг/кг/сут;
   - в последующем — ежемесячное в/в капельное введение 1000 мг метилпреднизолона в сочетании с болюсным введением циклофосфамида (0,5–1 г/м^2) в течение 6 мес., затем 1 раз в 3 мес. — 2 года;
2) протеинурия < 3 г/сут — преднизолон (0,5–1 мг/кг/сут) в сочетании с азатиоприном (2–3 мг/кг/сут). При неэффективности или наличии выраженных побочных реакций — циклоспорин (3–5 мг/кг/сут).

IV. Пролиферативный волчаночный нефрит

1) протеинурия > 1,5 г/сут и/или эритроцитурия (более 10 в п/зр) и/или цилиндрурия, или нарушение азотовыделительной функции:
   - вначале — пульс-терапия метилпреднизолоном (по 1000 мг в течение 3 дней) в сочетании с болюсным введением циклофосфамида (0,5–1 г/м^2) с последующим назначением преднизолона *per os* в дозе 1 мг/кг/сут;
   - в последующем — ежемесячное в/в капельное введение 1000 мг метипреднизолона в сочетании с болюсным введением циклофосфамида (0,5–1 г/м^2) в течение 6 мес., затем 1 раз в 3 мес. — 2 года;
   - при неэффективности терапии или наличии выраженных побочных реакций — мофетил микофенолат (1–2 г/сут);
2) протеинурия < 1,5 г/сут: преднизолон 0,5 мг/кг/сут в сочетании с азатиоприном 2–3 мг/кг/сут.

5.100. Классификация склеродермии (склеродермической группы болезней — СГЗ)

(Гусева Н.Г., 2000)

1. Системная склеродермия (ССД), или системный склероз:
   - диффузная ССД;
   - лимитированная ССД;

- перекрестный (*overlap*) синдром; ССД + дерматомиозит, ССД + ревматоидный артрит.

2. Ограниченная склеродермия:
   - очаговая (бляшечная и генерализованная);
   - линейная (типа «удар саблей», гемиформа).
3. Диффузный эозинофильный фасциит.
4. Склередема Бушке.
5. Мультифокальный фиброз (локализованный системный склероз).
6. Индуцированная склеродермия:
   - химическая, лекарственная (кремниевая пыль, хлорвинил, органические растворители, блеомицин и др.);
   - вибрационная (ассоциированная с вибрационной болезнью);
   - иммунологическая («адъювантная болезнь», хроническая реакция отторжения трансплантата);
   - паранеопластическая или опухольассоциированная склеродермия.
7. Псевдосклеродермия: метаболическая, наследственная (порфирия, фенилкетонурия, прогерия, амилоидоз, синдромы Вернера и Ротмунда, склеромикседема и др.).

5.101. Рабочая классификация системной склеродермии

(Гусева Н.Г., 2000)

Клинические формы:

- Диффузная ССД.
- Лимитированная ССД или CREST-синдром (С — кальциноз, R — синдром Рейно, Е — эзофагит, S — склеродактилия, Т — телеангиоэктазии).
- Перекрестный (*overlap*) синдром ССД с ревматоидным артритом, дермато-/полимиозитом и др. (ССД-РА, ССД-ДМ/ПМ, ССД-СКВ).
- Ювенильная ССД.
- Висцеральная ССД.

Течение:

- Острое, быстропрогрессирующее (преобладает генерализованный фиброз).
- Подострое, умеренно прогрессирующее: преобладает сосудистая патология.
- Хроническое, медленно прогрессирующее: (преобладает имунное воспаление).

Стадии:

- *I* (*начальная*)*:* синдром Рейно, суставной синдром, плотный отек, редко — висцериты;
- *II* (*генерализованная*)*:* индурация, контрактуры, поливисцеральная патология (легкие, сердце, желудочно-кишечный тракт, реже — почки), сосудистотрофические нарушения (синдром Рейно, изъязвления);
- *III* (*терминальная*)*:* далеко зашедшие периферические и висцеральные поражения, часто — недостаточность органов (сердца, легких, ЖКТ, почек).

5.102. Диагностические признаки ССД

(Гусева Н.Г., 1998)

Основные:

- склеродермическое поражение кожи;
- синдром Рейно, дигитальные язвочки/рубчики;
- суставно-мышечный синдром (с контрактурами);
- остеолиз;
- кальциноз;
- базальный пневмофиброз;
- крупноочаговый кардиосклероз;
- склеродермическое поражение пищеварительного тракта;
- острая склеродермическая нефропатия;
- наличие анти-Scl-70 (антитопоизомеразных) и антицентромерных антител;
- капилляроскопические признаки ССД по данным широкопольной капилляроскопии.

Дополнительные:

- гиперпигментация кожи, телеангиэктазии, трофические нарушения;
- артралгии, миалгии, полимиозит;
- полисерозит (чаще адгезивный);
- тригеминит, полиневрит;
- потеря массы тела (> 10 кг);
- увеличение СОЭ (> 200 мм/ч);
- гипергаммаглобулинемия (> 23%), антитела к ДНК или АНФ, ревматоидный фактор.

5.103. Классификация склеродермии и СГЗ (1, 2, 10, 11) (с шифрами по МКБ-10)

(Малахов А.Б., Давтян В.Г., Геппе Н.А., Осминина М.К., 2006)

1. ССД (прогрессирующий системный склероз):	M34.0–34.9
– диффузная ССД;	M34.0
– лимитированная ССД (CREST-синдром);	M34.1
– перекрестный (*overlap*) синдром (ССД + дерматомиозит, ССД + ревматоидный артрит)	M35.1
2. Ограниченная склеродермия (*morphea*):	L94
– очаговая (бляшечная и генерализованная);	L94.0
– линейная (типа «удар саблей»), гемиформа	L94.1
3. Диффузный эозинофильный фасцит	M35.4
4. Склередема Бушке	
5. Мультифокальный фиброз	M35.5

Продолжение ↳

Окончание таблицы

6. Индуцированная склеродермия При необходимости идентифицировать причину М34.2 используют дополнительный код внешних причин (класс XX МКБ-10): – химическая, лекарственная; – вибрационная; – иммунологическая («адъювантная болезнь», хроническая реакция отторжения трансплантата); – паранеопластическая или опухольассоциированная склеродермия	М34.2
7. Псевдосклеродермия: метаболическая, наследственная (порфирия, фенилкетонурия, прогерия, амилоидоз, синдромы Вернера и Ротмунда, склеромикседема)	

5.104. Клиническая и лабораторная характеристика ССД

(Гусева Н.Г., 2000)

Основные проявления	Признаки
Поражения:	
– кожи;	Плотный отек, индурация, атрофия; гиперпигментация, участки гипопигментации; очаговое поражение
– сосудов;	Синдром Рейно, сосудисто-трофические изменения, дигитальные язвочки/рубчики; некрозы; телеангиоэктазии
– опорно-двигательного аппарата;	Артралгия, артрит, фиброзные контрактуры; миалгия, миозит, атрофия мышц; кальциноз; остеолиз
– пищеварительного тракта;	Дисфагия; дилатация пищевода, ослабление перистальтики, рефлюкс-эзофагит, язвы — иногда, стриктуры пищевода; дуоденит, частичная непроходимость кишечника, синдром нарушения всасывания
– органов дыхания;	Фиброзирующий альвеолит; базальный пневмофиброз (компактный, кистозный); функциональные нарушения по рестриктивному типу, легочная гипертензия; плеврит (чаще адгезивный)
– сердца;	Интерстициальный миокардит; кардиофиброз (очаговый, диффузный); ишемия миокарда; нарушения ритма и проводимости; склероз эндокарда, пороки сердца (редко); перикардит (чаще адгезивный)
– почек;	Острая склеродермическая нефропатия (склеродермический почечный криз); хроническая нефропатия от прогрессирующего гломерулонефрита до субклинических форм
– эндокринной и нервной систем	Нарушение функций щитовидной железы (чаще — гипотиреоидизм), реже — половых желез, импотенция, тригеминит, полинейропатия
Общие	
Лабораторные:	
– аутоантитела;	Анти-СКЛ-70 или антитопоизомеразные; антицентромерные
– широкопольная капилляроскопия	Дилатация, изменение формы капилляров, аваскулярные поля

5.105. Основные виды терапии при ССД

(Гусева Н.Г., 1998)

Терапия	Препарат
Антифиброзные средства	D-пеницилламин, унитиол, мадекассол, дуицифон
Сосудистые препараты (вазодилататоры, ангиопротекторы)	Антагонисты Са (нифедипин и др.), ингибиторы, АПФ (каптоприл, эналаприл и др.), альпростадил, пентоксифиллин, дипиридамол, реополиглюкин и др.
Противовоспалительные средства и иммунодепрессанты	Кортикостероиды (преднизолон и др.), циклофосфан, циклоспорин, азатиоприн, метотрексат, аминохинолины, нестероидные противовоспалительные препараты
Экстракорпоральная терапия. Локальная терапия	Плазмаферез, гемосорбция и др. Димексид (70–50% аппликации), гиалуронидаза, лидаза (фонофорез), мадекассол (мазь)
Бальнеотерапия, ЛФК, массаж, симптоматическая терапия	

5.106. Лечение больных ССД с учетом доминирующей патологии

(Гусева Н.Г., 1998)

Патология	Лечение
Кожи: – быстропрогрессирующая индурация	ДП (600–1000 мг/сут); ГКС: преднизолон (10–20 мг/сут); ДМСО, лидаза (местно)
Сосудов: – синдром Рейно, дигитальные язвы; – некрозы	Антагонисты кальция: нифедипин (30–60 мг/сут) и др. Кетансерин (40–80 мг/сут); ингибиторы АПФ: каптоприл (20–50 мг/сут); альпростадил (внутривенно, внутриартериально), пентоксифиллин, дипиридамол, реополиглюкин, тиклопидин, медекассол (мазь) на дигитальные язвочки
Опорно-двигательного аппарата: – артрит; – миозит; – контрактуры ДП (300–600 мг/сут)	ГКС: преднизолон (20–50 мг/сут); ИД: метотрексат и др. НПВП, аминохинолины, ЛФК, массаж, физиотерапия
Легких: – фиброзирующий альвеолит; – легочная гипертензия	ГКС: преднизолон (30–40 мг/сут); ДП (600 мг/сут). ИД: циклофосфан (100 мг/сут, по 200 мг 2 раза в неделю внутримышечно); антагонисты кальция: нифедипин (30–60 мг/сут) и др.; ингибиторы АПФ: каптоприл (по 25–100 мг/сут)
Сердца: – миокардит; – кардиофиброз; – ишемия и некроз; – нарушения ритма	ГКС: преднизолон (40–30 мг/сут); ДП (600 мг/сут); ингибиторы АПФ: каптоприл (25–50 мг/сут) и др. Антагонисты кальция (нифедипин и др.). Антиаритмическая терапия
Желудочно-кишечного тракта: – рефлюкс-эзофагит; – структура пищевода; – нарушения всасывания	Гастропротекторы. H_2-блокаторы, омепразол (20–40 мг/сут). Бужирование; хирургическая коррекция, антибиотики

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Патология	Лечение
Почек: – истинная острая склеродермическая; – почка, ренальная гипертензия	Ингибиторы АПФ: каптоприл (50–250 мг/сут); антагонисты кальция: нифедипин (60–90 мг/сут); интракорпоральная терапия: плазмаферез, гемосорбция, гемодилюция, гемофильтрация, трансплантация

Примечание. ГКС — глюкокортикостероиды; ДМСО — диметилсульфоксид (димексид); ИД — иммунодепрессанты; НПВП — нестероидные противовоспалительные препараты: ДП — D-пеницилламин; АПФ — ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента; ЛФК — лечебная физкультура.

5.107. Критерии диагностики первичного синдрома Рейно

(Гусева Н.Г., 2005)

- Симметричность эпизодов вазоспазма.
- Отсутствие заболеваний периферических сосудов.
- Отсутствие гангрены, дигитальных рубчиков или повреждения тканей.
- Нормальные капилляры ногтевого ложа (широкопольная капилляроскопия).
- Отсутствие АНФ и нормальное значение СОЭ.

5.108. Критерии диагностики вторичного синдрома Рейно

(Гусева Н.Г., 2005)

- Наличие болезненных эпизодов вазоспазма с явлениями ишемии (изъязвления).
- Сочетание синдрома Рейно с симптомами другого заболевания.
- Асимметричность атак.
- Лабораторные признаки аутоиммунных или сосудистых заболеваний.
- Капилляроскопические изменения: дилатация и деформация капилляров.

5.109. Диагностический алгоритм синдрома Рейно

(Гусева Н.Г., 2005)

Продолжение ↳

Примечание. СР — синдром Рейно, КНЛ — капилляроскопия ногтевого ложа, ССД — системная склеродермия, СКВ — системная красная волчанка.

5.110. Наиболее частые причины вторичного синдрома Рейно

(Табеева Г.Р., 2002)

1. **Заболевания соединительной ткани:**
   - системная склеродермия (96%);
   - смешанное заболевание соединительной ткани (80%);
   - системная красная волчанка (40%);
   - поли-/дерматомиозит (20–30%);
   - ревматоидный артрит (10%).
2. **Нейроваскулярные компрессии:**
   - синдром передней лестничной мышцы;
   - туннельные невропатии.
3. **Заболевания артерий:**
   - облитерирующий тромбангиит;
   - тромбоэмболии;
   - артериосклероз.

4. **Гипертензии:**
   - первичная легочная гипертензия;
   - феохромоцитома.
5. **Заболевания крови:**
   - криоглобулинемия;
   - полицитемия.
6. **Профессиональные заболевания:**
   - вибрационная болезнь;
   - травматические окклюзии;
   - химические повреждения;
   - болезни шахтеров.
7. **Лекарственные:**
   - β-адреноблокаторы;
   - эрготамины;
   - химиотерапия (блеомицин);
   - никотин.
8. **Другие причины:**
   - гипотиреоидизм;
   - стенокардия;
   - рефлекторная симпатическая дистрофия.

5.111. Клиническая оценка синдрома Рейно

(Гусева Н.Г., 2005)

I степень: только изменения цвета кожи, субъективных и трофических нарушений нет.

II степень: во время атаки больной ощущает онемение или покалывание в пальцах, могут быть единичные дигитальные рубцы.

III степень: выраженные болевые ощущения во время атаки и/или единичные активные изъязвления.

IV степень: множественные изъязвления или гангрена.

5.112. Рабочая классификация псориатического артрита

(Бадокин В.В., 2006)

1. Форма тяжести патологического процесса.
2. Вариант суставного синдрома:
   - дистальный (М07.0);
   - олигоартритический (М07.3);
   - полиартритический (М07.3);
   - остеолитический (М07.1);
   - спондилоартритический (М07.2).
3. Характеристика системных проявлений: указывается наличие органной висцеральной патологии.
4. Степень активности: определяется критериями, предложенными А.И. Нестеровым и М.Г. Астапенко для ревматоидного артрита.

5. Рентгенологическая стадия: Поражение корневых и периферических суставов по Steinbrocker, а крестцово-подвздошных суставов по Kellgren.
6. Функциональная недостаточность суставов (ФНС).
7. Характер кожных проявлений:

Примеры диагноза:

1. Псориатический артрит, тяжелая форма, полиартритический вариант, с системными проявлениями (амилоидоз почек, неспецифический реактивный гепатит), акт. III, стадия III, ФНС II. Распространенный вульгарный псориаз, прогрессирующая стадия.
2. Псориатический артрит, тяжелая форма, спондилоартритический вариант, с системными проявлениями (аортит, левосторонний иридоциклит), акт. III, стадия II, двусторонний сакроилеит IV стадии, анкилозирующий спондилоартрит (синдесмофитоз поясничного и шейного отделов позвоночника), ФНС III. Ладонно-подошвенный пустулезный псориаз, прогрессирующая стадия.
3. Псориатический артрит, обычная форма, дистальный вариант, без системных проявлений, акт. II, стадия IV, ФНС I. Ограниченный вульгарный псориаз, стационарная стадия.

5.113. Диагностические критерии псориатического артрита

(Бадокин В.В., 2006)

№	Критерий	Чувствительность	Специфичность	Диагностический вес
1	Псориатические высыпания на коже	100,0	100,0	5
2	Артрит дистальных межфаланговых суставов	68,5	98,2	5
3	Артрит трех суставов одного пальца	26,9	100,0	5
4	Асимметричный артрит	62,0	58,6	2
5	Типичные параартикулярные явления	63,0	90,	5
6	«Сосискообразная» дефигурация пальцев стоп	28,7	83,4	3
7	Разнонаправленные подвывихи суставов пальцев кистей	16,5	100,0	4
8	Боль и утренняя скованность в позвоночнике	61,1	23,1	1
9	Остелиоз в области суставов	16,7	99,4	5
10	Анкилоз дистальных межфаланговых и плюснефаланговых суставов	5,6	100,0	5
11	Рентгенологические признаки определенного сакроилеита	48,1	46,7	2
12	Синдесмофиты или паравертебральные оссификаты	17,6	80,0	4
13	Серонегативность по ревматоидному фактору	88,9	0	2
14	Связь усиления кожных проявлений с обострением суставного синдрома или его появлением	39,8	95,5	4

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Категория диагноза	Пороговые значения (баллы)
ПА классический	16 и более
ПА определенный	11–15
ПА вероятный	8–10
ПА отвергается	7 и менее

5.114. Классификация воспалительных миопатий

(Антелава О.В., Насонов Е.Л., Хитров А.Н., 2007)

I. Идиопатические воспалительные миопатии:

1. Полимиозит.
2. Дерматомиозит.
3. Ювенильный дерматомиозит.
4. Миозит, ассоциирующийся с системными заболеваниями соединительной ткани (перекрестный синдром).
5. Миозит, ассоциирующийся с опухолями.
6. Миозит с внутриклеточными включениями.
7. Редкие заболевания (оссифицирующий миозит, очаговый миозит, гигантоклеточный миозит, эозинофильный миозит).

II. Миопатии, связанные с инфекцией.

III. Миопатии, связанные с воздействием лекарственных препаратов и токсинов.

5.115. Клинико-иммунологические ассоциации идиопатических воспалительных миопатий

(Антелава О.В., Насонов Е.Л., Хитров А.Н., 2007)

Антитела	Агенты	HLA	Клинические проявления
Антисинтетазные антитела: *анти-Jo-1* *анти-PL-7* *анти-PL-12* *анти-OJ* *анти-EJ*	Гистидил-т-РНК-синтетаза катализируют связывание аминокислот к т-РНК в процессе синтеза белка: – треонил-тРНК-синтетаза; – аланил-тРНК-синтетаза; – изолейцил-тРНК-синтетаза; – глицил-тРНК-синтетаза	DR3 DRw52	*Острый тяжелый чаще полимиозит* (*ПМ*), *чем дерматомиозит* (*ДМ*). В клинической картине может доминировать интерстициальное заболевание легких (фиброзирующий альвеолит), лихорадка (50–70%), симметричный неэрозивный артрит (57–100%), феномен Рейно (60%), склеродактиля, поражение кожи ладоней: «рука механика» (20–70%). Дебют чаще весной. Неполный «ответ» на ГК. Частые обострения на фоне снижения дозы ГК. Прогноз неблагоприятный, 5-летняя выживаемость — 70%
Анти-SRP	Против частиц сигнального распознавания 6-белковый комплекс, который сопровождает	DR5	*ПМ*, поражение сердца плохой «ответ» на ГК, высокая смертность

Антитела	Агенты	HLA	Клинические проявления
	вновь синтезированные белки из цитоплазмы в эндоплазматический ретикулум		
Анти-Mi-2	Против 220-kDa ядерного белка, участвует в активации транскрипции (геликаза)	DR7, DRw53	*ДМ*, яркие типичные кожные изменения («декольте», «шаль», эритема Готтрона), хороший «ответ» на ГК

5.116. Дифференциальная диагностика мышечной слабости

(Антелава О.А., Насонов Е.Л., Хитров А.Н., 2007)

Наиболее частые заболевания, при которых наблюдается мышечная слабость	КФК	и-ЭМГ	Основные отличительные клинические проявления
Первично-нервные заболевания			
Боковой амиотрофический склероз	Норма или может быть несколько повышена	Значительное увеличение параметров ПДЕ, резко выраженные потенциалы фасцикуляций	Асимметричная атрофия и слабость дистальных мышц руки, затем плечевого и тазового поясов, фасцикуляции, гипертонус, гиперрефлексия, патологические рефлексы, дыхательные расстройства центрального происхождения, бульбарные нарушения
Спинальная амиотрофия Кугельберга—Веландер			Начало в 4–8 лет, реже в 15–30 лет, атрофии и проксимальная слабость, «восходящий» тип поражения, фасцикуляции, фибрилляции языка, мелкий тремор пальцев, псевдогипертрофии икроножных мышц, вовлечение параспинальных мышц
Демиелинизирующие полиневропатии: хроническая и острая (Гийена—Барре)	Норма или повышена	Увеличение параметров ПДЕ	Подострое развитие, проксимальная и дистальная мышечная слабость, сенсорные нарушения, амиотрофии, гипорефлексия (хроническая). Острое начало, восходящий тип нарушений, возможно вовлечение краниальной мускулатуры, гипорефлексия, арефлексия, сенсорные нарушения (острая)
Первично-мышечные заболевания			
Инфекционные миозиты: токсоплазмоз, трихинеллез, цистицеркоз, эхинококкоз, вирусные миозиты и др.	Норма или повышена	Неспецифическая картина изменений ПДЕ	Клиническая картина варьирует от миалгии до генерализованной мышечной слабости, болезненность при пальпации мышц
Лекарственно- и токсин-индуцированные: ГК, D-пеницилламин, алкоголь, кокан, статины, колхицин, длительный прием гормонов щитовидной железы в высоких дозах		Неспецифическая картина изменений ПДЕ	Выраженность проявлений зависит от тяжести токсического поражения — от минимальных миалгий и слабости до развития рабдомиолиза. Алкогольная и кокаиновая миопатии: 1. Острая: тяжесть атаки от миалгии до развития рабдомиолиза, судорог; генерализованное поражение мышц, больше дистальных, значительное КФК. 2. Хроническая: мышечная слабость амиотрофии

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Наиболее частые заболевания, при которых наблюдается мышечная слабость	КФК	и-ЭМГ	Основные отличительные клинические проявления
Метаболические: нарушение метаболизма гликогена, липидов, пуринов	Норма	Параметры ПДЕ нормальны	Снижение толерантности к физической нагрузке и восстановление мышечной силы на фоне отдыха. Асимптоматичность в покое, появление усталости через несколько минут после более интенсивной физической нагрузки: могут развиться болезненные контрактуры, судороги (не исключено появление миоглобинурии)
Эндокринные: например, гипотиреоз и др.	Повышена	Неспецифическая картина изменений ПДЕ	У 40% проксимальная мышечная слабость, утомляемость миалгии, дизартрия, псевдомиотония. Если болезнь дебютирует с детства — умственная отсталость
Прогрессирующие мышечные дистрофии: форма Дюшена, миодистрофия Беккера—Кинера, лицелопаточно-плечевая форма Ландузи—Дежерина и др.	Повышена	Повышение КФК и первично-мышечные изменения на и-ЭМГ	Раннее начало, быстрое прогрессирование, псевдогипертрофии голеней, «утиная походка», поясничный лордоз, «восходящий» тип поражения, «крыловидные лопатки» мышечные контрактуры, кардиомиопатия, снижение интеллекта, деформация стоп, грудной клетки (Дюшенна). Течение более доброкачественное, «восходящий» тип поражения, более характерна для мужчин, нет нарушения интеллекта, минимально выражена кардиопатия (Беккера—Кинера)
Амилоидоз	Норма	В зависимости от локализации: невrogенная или миопатическая	Начало в 30–50 лет, течение хроническое, поражение поперечно-полосатой и гладкой мускулатуры, кожи, слизистых оболочек, периферических нервов, паралич глазных мышц, макроглоссия, амиотрофии, импотенция; помутнение стекловидного тела
Заболевания, вызванные поражением на уровне нервно-мышечного синапса			
Миастения гравис	Норма	Параметры ПДЕ снижены либо нормальны. После введения прозерина увеличиваются до нормы	Проксимальная слабость мышц шеи, дыхательной мускулатуры, птоз, диплопия, нарушение жевания, глотания, гнусавость
Миастенический синдром Ламберта—Итона			Слабость и повышенная утомляемость, синдром «врабатывания», холинэргическая дисавтономия, слабая реакция на антихолинэстеразные препараты. Часто возникает как паранеопластический процесс (часто сочетается с карциномой легкого)

Примечание. КФК — креатинфосфокиназа; ПДЕ — потенциалы двигательных единиц.

5.117. Диагностические критерии дерматомиозита

(Матулис А., Гаргасас Л., 1985, Вильнюс)

Основные:

1) поражение проксимальных мышц конечностей, шеи;
2) характерное поражение кожи: периорбитальный отек и лиловая эритема — синдром очков, телеангиоэктазии, эритема на открытых участках тела;

3) гиперферментемия (повышение креатинфосфокиназы, альдолазы, трансаминаз > 50% от нормы);
4) электромиографические данные;
5) характерная патоморфология при биопсии мышц (дегенерация, некроз, базофилия, воспалительные инфильтраты, фиброз).

Дополнительные:

1) кальциноз;
2) дисфагия.

Диагноз достоверен:

- при наличии 3 основных критериев;
- при наличии 2 основных и 2 дополнительных критериев.

Диагноз вероятен:

- при наличии 1 основного критерия;
- при наличии 2 основных критериев;
- при наличии 1 основного и 2 дополнительных критериев.

5.118. Диагностические признаки ревматической полимиалгии

(Насонов Е.Л., 2005)

1. Возраст пациента в начале болезни не менее 50 лет.
2. Боли, по крайней мере, в 2 из следующих 3 областей: плечевой, тазовый пояс и шея.
3. Двусторонняя локализация болевых ощущений в плечевом и тазовом поясе.
4. Преобладание указанной локализации болей во время пика болезни.
5. Увеличение СОЭ > 35 мм/ч.
6. Быстрый и яркий эффект преднизолона в суточной дозе не более 15 мг/сут.
7. Отсутствие признаков ревматоидного артрита.

Для диагностики ревматической полимиалгии необходимо наличие всех указанных признаков.

5.119. Саппоровские диагностические критерии антифосфолипидного синдрома (АФС)

(Решетняк Т.М., 2005)

Клинические критерии

1. *Сосудистый тромбоз.* *Один клинический эпизод или более артериального, венозного тромбоза, либо тромбоз мелких сосудов в любой ткани или органе.*

Тромбоз должен быть подтвержден воспроизведением изображения, доплеровским исследованием или морфологически, за исключением поверхностных венозных тромбозов. Морфологическое подтверждение должно быть представлено без наличия значительного воспаления сосудистой стенки.

2. *Патология беременности:*

а) один случай внутриутробной гибели морфологически нормального плода после 10 нед. гестации (нормальные морфологические признаки плода документированы на УЗИ или непосредственным осмотром плода) или более,

или

б) 1 случай преждевременных родов морфологически нормального плода до 34 нед. гестации (из-за выраженной преэклампсии или эклампсии, или выраженной плацентарной недостаточности) или более,
или

в) 3 последовательных случая спонтанных абортов до 10 нед. гестации (исключение — анатомические дефекты матки, гормональные нарушения, материнские или отцовские хромосомные нарушения) или более.

Лабораторные критерии

1. **аКЛ IgG- и/или IgM-изотип** в крови, представленные в средних или высоких уровнях, в 2 случаях или более исследования с промежутком не менее 6 нед., определяемые стандартным иммуноферментным методом для β_2-ГП-I-зависимых аКЛ.
2. **ВА в плазме**, в 2 случаях или более исследования с промежутком не менее 6 нед., определяемый, согласно руководству Международного общества тромбозов и гемостаза (исследовательская группа по ВА/фосфолипидозависимым антителам), следующими этапами:
   а) удлинение времени свертывания плазмы в фосфолипидозависимых коагулогических тестах: АПТВ, ВС, протромбиновое время, тесты с ядами Рассела, текстариновое время;
   б) отсутствие коррекции удлинения времени свертывания скрининговых тестов в тестах смешивания с донорской плазмой;
   в) укорочение или коррекция удлинения времени свертывания скрининговых тестов при добавлении фосфолипидов;
   г) исключение других коагулопатий, например ингибитора VIII фактора или гепарина.

Примечание. Определенный АФС диагностируется при наличии одного клинического и одного серологического критерия. аКЛ — антитела к кардиолипину; ВА — волчаночный антикоагулянт; АПТВ — активированное парциальное тромбопластиновое время; ВС — время свертывания.

5.120. Перечень заболеваний, требующих проведения дифференциального диагноза с АФС

(Решетняк Т.М., 2005)

Заболевание	Клинические проявления
Узелковый полиартериит	Сетчатое ливедо, дистальная гангрена конечностей, язвы кожи, некрозы кожи, поражение ЦНС, почек
Облитерирующий тромбангиит (болезнь Бюргера—Винивартера)	Рецидивирующий мигрирующий флебит, дистальная гангрена конечностей, язвы кожи, некроз кожи, инфаркт миокарда, тромбоз сосудов брыжейки, поражение ЦНС
Геморрагический васкулит	Геморрагические высыпания на коже, язвы и некроз кожи, поражение почек
Височный артериит (болезнь Хортона)	Тромбоз артерий сетчатки, головные боли

Заболевание	Клинические проявления
Неспецифический аортоартериит (болезнь Такаясу)	Синдром дуги аорты, поражение клапанов сердца
Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Мошковиц)	Рецидивирующие тромбозы сосудов различного калибра, тромбоцитопения, гемолитическая аутоиммунная анемия
Гемолитико-уремический синдром	Рецидивирующие тромбозы сосудов различного калибра, поражение почек, гемолитическая анемия, геморрагии
Кожный васкулит	Язвы и некрозы кожи, ливедо-васкулит
Острая ревматическая лихорадка	Формирование пороков сердца, тромбозы сосудов различной локализации — чаще ЦНС и конечностей по механизму кардиогенной тромбоэмболии
СКВ	Тромбозы, гематологические нарушения
Склеродермия	Ливедо, дистальная гангрена конечностей, язвы кожи
Тромбофилии, наследственные в результате мутаций свертывающих факторов, плазменных антикоагулянтов	Рецидивирующие тромбозы сосудов различного калибра и локализации, кожные язвы
ДВС-синдром	Рецидивирующие тромбозы сосудов различного калибра и локализации

5.121. Факторы риска первичных и повторных тромбозов при АФС

(Насонов Е.Л., 2004)

Корригируемый	Некорригируемый
Пожилой возраст. Артериальная гипертензия. Гиперлипидемия. Малоподвижный образ жизни. Курение. Беременность. Прием пероральных контрацептивов. Гормональная заместительная терапия. Активность СКВ. Интеркуррентные инфекции. Хирургические операции. Стресс. Гипергомоцитеинемия. Быстрая отмена антагонистов витамина К. Тромбоцитопения	Стойкое увеличение уровня аКЛ класса IgG и ВА (рецидивирование тромбозов более тесно связано с увеличением уровня ВА, чем уровня аКЛ). Одномоментное увеличение уровня аКЛ класса IgG, ВА и $a\beta_2$-ГП-I. Тромбозы в анамнезе. Поражение клапанов сердца. Атеросклеротическое поражение сосудов. Дефекты факторов свертывания крови: – дефицит антитромбина III; – протромбин 20210A; – мутация фактора V (лейденский фактор V); – дефицит белка С; – дефицит белка S; – дисфибриногенемия. Другие: – высокий уровень фактора VIII; – резистентность к активированному белку С при отсутствии лейденской мутации фактора V; – высокий уровень фактора XI; – высокий уровень фактора XI; – высокий уровень TAFI
Одномоментное обнаружение нескольких протромботических факторов риска	

Примечание. TAFI — thrombin activatable fibrinolysis inhibitor.

5.122. Общие рекомендации по профилактике и лечению тромбозов у пациентов с аФЛ

(Насонов Е.Л., 2004)

Группа пациентов	Рекомендации
Без клинических признаков АФС, но с высоким уровнем аФЛ – без факторов риска; – с факторами риска	 Низкие дозы ацетилсалициловой кислоты (< 100 мг/сут) ± гидроксихлорохин (100–200 мг/сут) (при вторичном АФС). Варфарин (МНО < 2) ± гидроксихлорохин (100–200 мг/сут)
С венозным тромбозом	Варфарин (МНО = 2–3) ± гидроксихлорохин (100–200 мг/сут)
С артериальным тромбозом	Варфарин (МНО > 3) ± гидроксихлорохин ± ацетилсалициловая кислота в низких дозах (в зависимости от риска рецидивирования тромбозов или кровотечений)
С повторными тромбозами	Варфарин (МНО > 3) ± гидроксихлорохин ± низкие дозы ацетилсалициловой кислоты
С акушерской патологией	См. *табл. п. 5.124*

5.123. Факторы риска геморрагических осложнений при АФС

(Насонов Е.Л., 2004)

- Пожилой возраст (увеличение на 32% частоты любых кровотечений и увеличение частоты выраженных кровотечений на 46% каждые 10 лет после 40 лет).
- Неконтролируемая артериальная гипертензия ($АД_{сист.}$ > 180 мм рт. ст., $АД_{диаст.}$ > 100 мм рт. ст.).
- Язвенная болезнь желудка в фазе обострения.
- Прием алкоголя.
- Прием НПВП (включая низкие дозы ацетилсалициловой кислоты) и парацетамола.
- Наличие инсульта в анамнезе.
- Прием нескольких лекарственных препаратов.
- Прием азатиоприна.
- Прием высоких доз метилпреднизолона.
- Полиморфизм цитохрома P450CY2C2, отвечающего за метаболизм гепарина.
- Диффузное снижение плотности белого вещества головного мозга (выявляемое при МРТ или КТ).

5.124. Рекомендации по ведению беременных женщин с АФС

(Насонов Е.Л., 2004)

Группа пациентов	Рекомендации
Группа 1 С АФС (преэклампсия или ранний спонтанный аборт), но без экстраплацентарных тромбозов (например, тромбоз глубоких вен голени) в анамнезе	Ацетилсалициловая кислота (81 мг/сут) с момента зачатия в сочетании с нефракционированным гепарином (5000–7000 ЕД п/к каждые 12 ч) с момента подтвержденной беременности (обычно через 7 нед. после зачатия) в течение I триместра;

Группа пациентов	Рекомендации
	5000–10 000 ЕД гепарина каждые 12 ч во II и III триместрах до момента родов. Возобновить лечение гепарином (или варфарином) через 12 ч после родов и продолжать его 6 нед.
Группа 2 С аФЛ и 2 необъяснимыми спонтанными абортами или более (до 10-й нед. беременности) в анамнезе	Низкомолекулярный гепарин: – эноксапарин 40 мг/сут или дальтепарин (фрагмин, Пфайзер) 5000 ЕД/сут, *или* – эноксапарин 30 мг/день каждые 12 ч или дальтепарин (фрагмин, Пфайзер) 5000 ЕД каждые 12 ч. При сохраняющемся риске преждевременных родов заменить низкомолекулярный гепарин на нефракционированный гепарин
Группа 3 С экстраплацентарными тромбозами в анамнезе (нередко уже получают варфарин)	Как можно раньше (до 6-й нед. беременности) отменить варфарин. Нефракционированный гепарин 7500–1000 ЕД каждые 12 ч в I триместре; 10 000 ЕД каждые 12 ч во II и III триместрах. Низкомолекулярный гепарин: – эноксапарин 40 мг/сут или дальтепарин (фрагмин, Пфайзер) 5000 ЕД/сут, *или* – эноксапарин 30 мг каждые 12 ч или дальтепарин (фрагмин, Пфайзер) 5000 ЕД каждые 12 ч
Группа 4 Только с аФЛ (без предшествующей беременности, с 1 эпизодом необъяснимого спонтанного аборта до 10-й нед. беременности), без тромбозов в анамнезе	Низкие дозы ацетилсалициловой кислоты или низкомолекулярного гепарина (особенно при стойком увеличении уровня аКЛ более 50 ЕД GPL)

Примечание.

1. Всем пациенткам, принимающим гепарин, следует назначать препараты кальция (1500 мг/сут) и витамин D (800 МЕ/сут) для профилактики остеопороза.

2. При неэффективности стандартной терапии в период следующей беременности целесообразно назначение внутривенного иммуноглобулина (0,4 г/кг в течение 5 дней каждый месяц беременности).

5.125. Аутоантитела при системных заболеваниях соединительной ткани

(Насонова В.А., 2000)

Тип аутоантител	Частота выявления, %	Заболевание	Клиническое назначение
нДНК	40–90	СКВ	Диагностический маркер. Корреляция с активностью. Прогнозирование обострений
Гистон-ДНК	20–90	Лекарственная волчанка	Связь с приемом препаратов: новокаинамид, хинидин, ацебутолол, пеницилламин, изониазид. Диагностический маркер (в отсутствии анти-нДНК)

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Тип аутоантител	Частота выявления, %	Заболевание	Клиническое назначение
		Склеродермическая группа болезней	Корреляция с легочным фиброзом
Sm	30	СКВ	Специфичны для СКВ
U1 RNP	100	Смешанное заболевание соединительной ткани	Диагностический критерий
SS-A/Ro	75	Первичный и вторичный синдром Шегрена	То же
	> 90	Подострая кожная красная волчанка	»
		Васкулит при синдроме Шегрена	»
	100 (у матери)	Неонатальный волчаночный синдром	Фактор риска тяжелой кардиальной патологии у плода
тРНК-синтетаза	50	Полимиозит/дерматомиозит	Артрит, феномен Рейно, интерстициальная болезнь легких, рука «механика»
Mi-2	15–25	Дерматомиозит	Диагностический критерий
Центромера	22	Системная склеродермия	Лимитированная форма (кальциноз, телеангиэктазии, реже пневмофиброз)
Scl-70 (топоизомераза 1)	20–40		Диффузная, реже лимитированная форма
АЭКА-эндотелиальные клеточные антитела	38–80	СКВ	Корреляция с активностью процесса, с нефритом, легочной гипертензией, васкулитом, антифосфолипидным синдромом
	40	Полимиозит/дерматомиозит	Корреляция с системными проявлениями
	70	Системная склеродермия	Корреляция с тяжестью поражения сосудов

5.126. Плевропульмональные поражения при системных заболеваниях соединительной ткани

(Корнев Б., Попова Е., Коган Е., 2000)

Плевропульмональное поражение	РА	СКВ	ССД	Полидерматомиозит	Синдром Шегрена
Обычная интерстициальная пневмония	++	Редко	+++	++	++
Облитерирующий бронхиолит	+	+	+	+	+
Острый пневмонит		+	+	+	Редко

Плевропульмональное поражение	РА	СКВ	ССД	Полидермато-миозит	Синдром Шегрена
Геморрагии	Редко	+	Редко	+	+
Лимфоцитарная интерстициальная пневмония	+	++	+	Редко	+
Поражение плевры	++	++	+	+	+
Поражение верхних дыхательных путей	++	+	+	++	++
Бронхит	++				+++
Бронхоэктазы	Редко	+	+	+	+
Фолликулярный бронхиолит	+				+++
Васкулит	Редко	+	Редко	Редко	Редко
Легочная гипертензия	+	Редко	++	+	+
Аспирация	Редко	+	++	++	+
Дисфункция дыхательных мышц	+	++ Ателектазы	++	+++	+
Опухоль			+		

Примечание. Плюсом обозначена большая или меньшая встречаемость признака.

Раздел VI

ГАСТРОЭНТЕРОЛОГИЯ

6.1. Классификация дискинезий пищевода

(Окороков А.Н., 1999)

Нарушения перистальтики грудного отдела пищевода	Нарушения деятельности сфинктера
1. Гипермоторные: – сегментарный эзофагоспазм («пищевод щелкунчика»)*; – диффузный эзофагоспазм*; – неспецифические двигательные нарушения*. 2. Гипомоторные	1. Нижнего пищеводного сфинктера: – недостаточность кардии — гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь**; – ахалазия кардии*; – кардиоспазм*. 2. Верхнего пищеводного сфинктера

* Затруднение нормального движения пищи.
** Появление ретроградного движения пищи.

6.2. Причины ротоглоточной и глоточно-пищеводной дисфагии

(Григорьев П.Я., Яковенко А.В., 1997)

Причины	Болезни
Нервно-мышечные нарушения (паралич глоточных мышц)	Миастения, бешенство, ботулизм, энцефалит, дифтерия, бульбарный паралич, псевдобульбарный паралич при церебральном атеросклерозе, болезнь Паркинсона, полиомиелит
Миопатии, метаболические и эндокринные болезни	Микседема (гипотиреоз), токсический зоб, сахарный диабет, амилоидоз
Воспалительные заболевания, опухоли, повреждения	Ангина, инфекционный фарингит, перитонзиллярный абсцесс, острый и подострый тиреоидит, объемное образование в ротоглотке, лучевое поражение, афтозные язвы, кандидоз, ксеростомия (сухость во рту), глоточный дивертикул

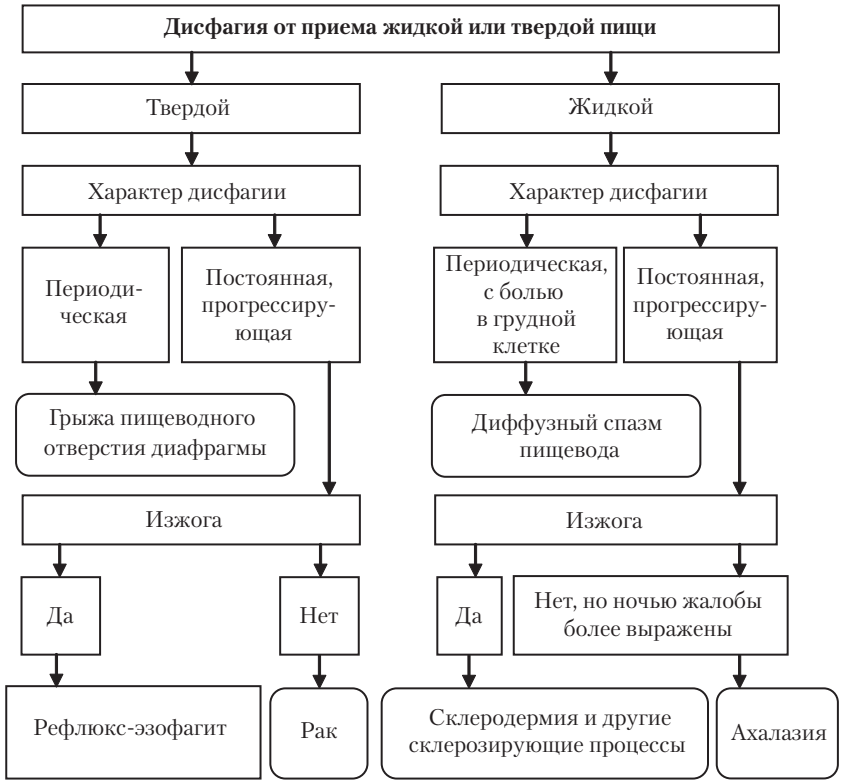
6.3. Причины пищеводной дисфагии

(Григорьев П.Я., Яковенко А.В., 1997)

Причины	Болезни
Анатомические аномалии	Дивертикул Ценкера, шейный остеофагит, грыжа пищеводного отверстия диафрагмы
Нарушение моторики	Ахалазия, идиопатическое расширение пищевода, диффузный спазм пищевода, склеродермия, дивертикулез (тракционный и др.), рефлюкс-эзофагит, системные заболевания, старческий пищевод
Механическое сужение	Опухоли (плоскоклеточный рак, аденокарцинома, рак в области дна желудка, доброкачественные опухоли), пептические стриктуры, сосудистые поражения (варикозно-расширенные вены)
Прочие	Сидеропении, инфекционный эзофагит, ожоги щелочами и кислотами, послеоперационные состояния (после стволовой ваготомии, после хирургического устранения рефлюкса пищевода), болезнь Крона, саркоидоз, сдавление извне (лимфатические узлы, аневризма аорты, увеличение левого желудочка сердца, ретростернальный зоб), радиационные стриктуры

6.4. Схема диагностического подхода при пищеводной дисфагии

(Григорьев П.Я., Яковенко А.В., 1997)



6.5. Рентгенологические признаки некоторых заболеваний пищевода

(Григорьев П.Я., Яковенко А.В., 1997)

Заболевание	Рентгенологические признаки
Ахалазия	Перистальтика отсутствует на всем протяжении. Определяются расширенные тени средостения, уровень жидкости в пищеводе, отсутствие газового пузыря в желудке и рефлюкса, расширение пищевода и его дистальное сужение
Склеродермия	Нормальная моторика в проксимальном отделе пищевода, в дистальном отделе отсутствие перистальтики, стриктура, свободный рефлюкс
Диффузный спазм пищевода	Нет расширения и терминального сужения пищевода. Просвет пищевода сужен сегментарно или генерализованно в виде «штопора» с наличием псевдодивертикулов

6.6. Основные причины возникновения гастроэзофагеального рефлюкса

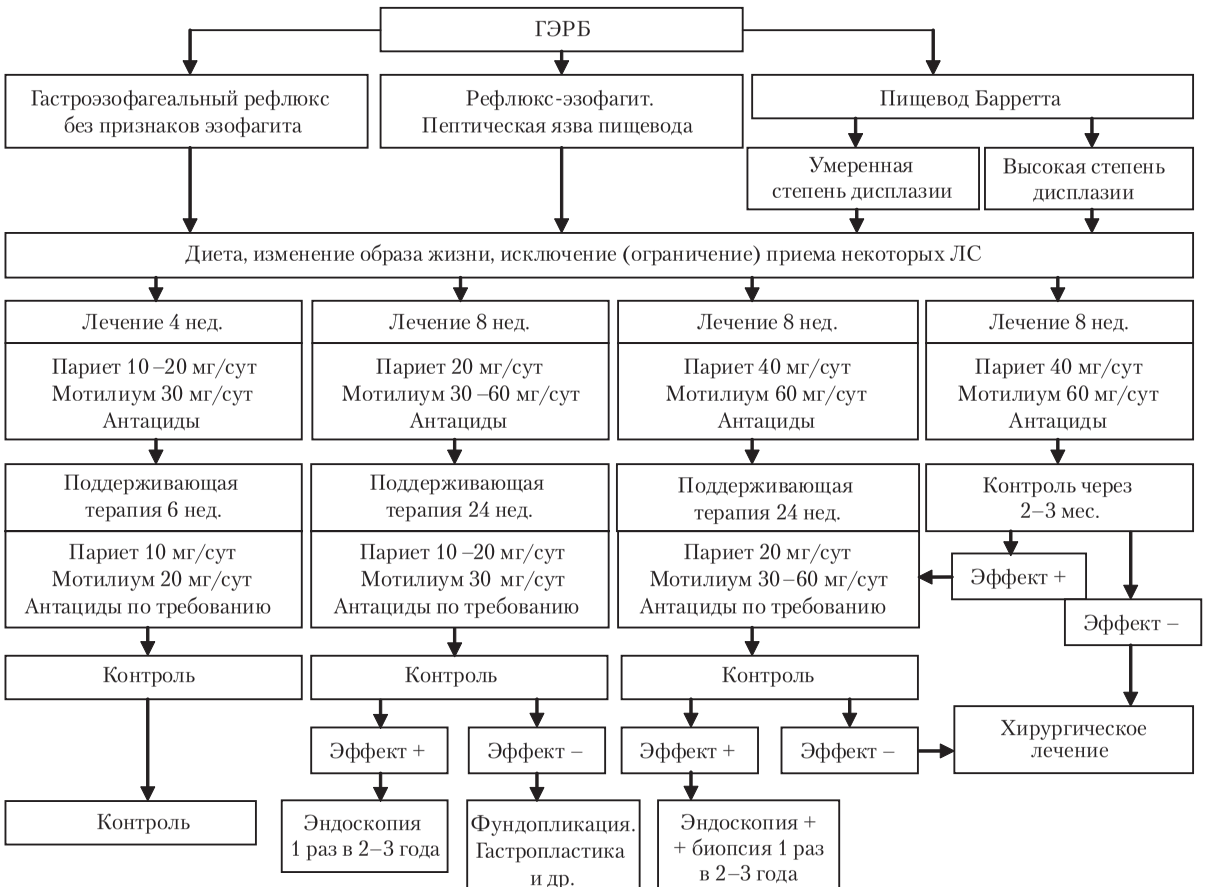
(Ротберг Г.Е., Струтынский А.В., 2007)

Механизмы ГЭРБ	Причины и факторы риска
Снижение тонуса НПС	Грыжи пищеводного отверстия диафрагмы
	Операции при диафрагмальных грыжах, резекция желудка, ваготомия и др.
	Болезни диафрагмы
	Длительный прием лекарственных средств: нитратов, β-адреноблокаторов, антихолинергических препаратов, блокаторов медленных кальциевых каналов, теофиллина
	Склеродермия, ожирение и др.
	Экзогенные интоксикации (курение, злоупотребление алкоголем)
	Врожденные анатомические нарушения в области НПС
Повышение внутрибрюшного давления	Сопутствующие ЯБЖ и ЯБДПК
	Нарушения моторной функции желудка и двенадцатиперстной кишки
	Пилороспазм, пилоростеноз
	Метеоризм
	Запоры
	Асцит
	Беременность
	Ношение тугих поясов, корсетов
	Мучительный кашель
	Подъем тяжести
Эпизоды спонтанного расслабления НПС	

Примечание. ГЭРБ — гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь; НПС — нижний пищеводный сфинктер; ЯБЖ — язвенная болезнь желудка; ЯБДПК — язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки.

6.7. Наиболее общая стратегия лечения и поддерживающей терапии у больных гастроэзофагеальной рефлюксной болезни (ГЭРБ)

(Ротберг Г.Е., Струтынский А.В., 2007)



6.8. Алгоритм лечения ГЭРБ

(Ивашкин В.Т., 2003)

Диагноз ГЭРБ установлен:

- Рефлюкс-эзофагит.
- Эндоскопически негативная рефлюксная болезнь.

Основные рекомендации по изменению образа жизни и привычек:

- Подъем головного конца кровати.
- Отказ от пищи, которая оказывает расслабляющий эффект на НПС или обладает раздражающим действием: жиры, шоколад, мята, специи, лук, кофе, алкоголь, апельсиновый сок, томатный сок.
- Избегание горизонтального положения тела в течение 3–4 ч после еды.
- Прекращение курения.
- Снижение массы тела.
- Отказ от ношения тугой одежды.
- При возможности прекращение приема некоторых лекарственных препаратов: β-блокаторы, нитраты, антагонисты кальция, антихолинергические препараты и теофиллин.

Эти мероприятия имеют вспомогательный характер!
Медикаментозная терапия необходима!

Медикаментозная терапия

Курсовое лечение рефлюкс-эзофагита 4–12 нед.	Поддерживающее лечение рефлюкс-эзофагита 26–52 нед.	Терапия эндоскопически негативной рефлюксной болезни
Антацидные препараты и алгинаты — имеют вспомогательное значение. Прокинетики: домперидон 20–40 мг/сут. Блокаторы H_2-рецепторов гистамина: – ранитидин 300 мг/сут; – фамотидин 40 мг/сут. Ингибиторы протонной помпы — самые эффективные препараты для лечения ГЭРБ: – омепразол 20–40 мг/сут; – лансопразол 30–60 мг/сут; – рабепразол 20 мг/сут; – эзомепразол 40 мг/сут	Антацидные препараты и алгинаты. Прокинетики: домперидон 20–40 мг/сут. Блокаторы H_2-рецепторов гистамина: – ранитидин 150–300 мг/сут; – фамотидин 20–40 мг/сут. Ингибиторы протонной помпы — самые эффективные препараты для поддерживающей терапии ГЭРБ: – мепразол 10–20 мг/сут; – лансопразол 15–30 мг/сут; – рабепразол 10 мг; – эзомепразол 20 мг	Антацидные препараты и алгинаты. Прокинетики домперидон 20–40 мг/сут. Блокаторы H_2-рецепторов гистамина: – ранитидин 300 мг/сут; – фамотидин 40 мг/сут. Ингибиторы протонной помпы: – омепразол 20 мг/сут; – лансопрагол 30 мг/сут; – рабепразол 10–20 мг; – эзомепразол 20 мг — в режиме по требованию
Антирефлюксная хирургия рефлюкс-эзофагита		
Фундопликация по Ниссену, в том числе лапароскопическая: – в редких случаях для тех больных ГЭРБ, которым не помогает поддерживающее лечение ингибиторами протонной помпы в адекватной дозе; – учитывать опыт и мастерство хирурга, риск операционной летальности, необходимость продолжения медикаментозной терапии у малой части больных даже после выполнения операции		

6.9. Алгоритм лечения больных эрозивной ГЭРБ

(Ивашкин В.Т., 2005)

Данные ЭГДС	Анамнез*	Диагноз	Вариант лечения	Контрольная ЭГДС	Вариант лечения	Вариант поддерживающей терапии	Диспансерное наблюдение
Неизмененная слизистая, катаральный эзофагит		НЭРБ	См. *Лечение НЭРБ*				По обращаемости
Единичные эрозии пищевода	Нет	ГЭРБ. Эрозивный эзофагит I ст.	Рабепразол 20 мг/сут 4 нед.	Не требуется		Рабепразол 10 мг по требованию (1–2 раза в неделю) 16–24 нед.	1 раз в год
Единичные эрозии пищевода	Есть	ГЭРБ. Эрозивный эзофагит I ст.	Рабепразол 20 мг/сут 4 нед.	Неизмененная слизистая, катаральный эзофагит		Рабепразол 10 мг по требованию (1–2 раза в неделю) 16–24 нед.	1 раз в год
				Эрозивный зофагит	Продолжить прием Рабепразола 20 мг/сут 4 нед.	Рабепразол 10 мг/сут 8 нед. + Рабепразол 10 мг по требованию (1–2 раза в неделю) 8–16 нед.	1 раз в год
Множественные эрозии пищевода различной площади		ГЭРБ. Эрозивный эзофагит II–III ст.	Рабепразол 20 мг/сут 8 нед.	Неизмененная слизистая, катаральный эзофагит		Рабепразол 10 мг/сут 24 нед.	1 раз в год
				Эрозивный эзофагит	Продолжить прием Рабепразола 20 мг/сут 4 нед., добавить прокинетики	Рабепразол 10–20 мг/сут, 24 нед.	2 раза в год, включая ЭГДС
Множественные эрозии пищевода различной площади и осложнения (не требующие срочного хирургического вмешательства)		ГЭРБ. Эрозивный эзофагит II–IV ст. Язва пищевода, пептическая стриктура, пищевод Барретта	Рабепразол 20 мг/сут 8 нед., прокинетики, обволакивающие препараты	Неизмененная слизистая, катаральный эзофагит		Рабепразол 20 мг/сут 24 нед.	2 раза в год, включая ЭГДС
				Эрозивный эзофагит	Рабепразол 20 мг/сут 8 нед., прокинетики, обволакивающие препараты	Рабепразол 20 мг/сут 24 нед.	

* Указание на наличие эрозивного эзофагита.

Примечание. ЭГДС — эзофагогастродуоденоскопия; НЭРБ — неэрозивная рефлюксная болезнь; ГЭРБ — гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь.

6.10. Алгоритм лечения больных неэрозивной рефлюксной болезнью[1]

(Ивашкин В.Т., 2005)

Жалобы на изжогу		Анамнез (указание на наличие эрозивного эзофагита)	Статус больного	Диагноз	Вариант лечения[2]	При неэффективности — проведение ЭГДС	Поддерживающая терапия
Частота (раз в неделю)	Длительность (мес.)						
< 2	< 6		–	НЭРБ	Рабепразол 10 мг по требованию (1–2 раза в неделю, но не реже 1 раза) 4 нед.	ЭГДС: лечение эрозивного эзофагита (см.) или Рабепразол 10 мг/сут до 8 нед.	Нет
			ИМТ > 30 и/или ГПОД[5]	НЭРБ	Рабепразол 10 мг/сут 4 нед.		
≥ 2	< 6		–	НЭРБ			
			ИМТ > 30 и/или ГПОД[5]	НЭРБ	Рабепразол 10–20 мг/сут 4 нед.		
		I стадия[3]		ГЭРБ	Рабепразол 20 мг/сут 4 нед.		
≥ 2	≥ 6		Требуется ЭГДС до лечения				
≥ 2		II стадия[4]					

[1] Лечение проводится после исключения симптомов тревоги.

[2] Лечение проводится на фоне соблюдения рекомендаций по изменению образа жизни. Изменение образа жизни представляет собой основу эффективного лечения большинства пациентов. В первую очередь необходимо нормализовать индекс массы тела, исключить курение и употребление алкоголя.

[3] Единичные эрозии.

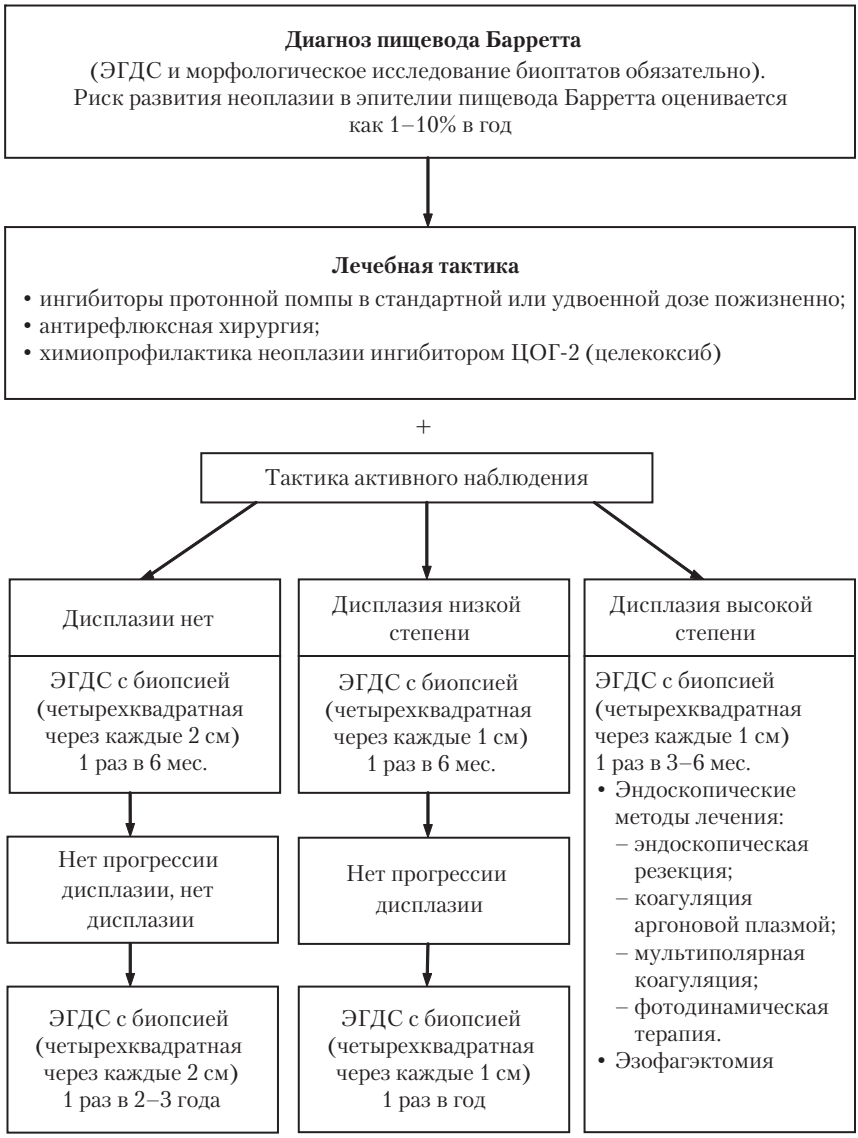
[4] Множественные эрозии.

[5] ГПОД — грыжа пищеводного отверстия диафрагмы.

6.11. Алгоритм ведения пациента с пищеводом Барретта

(Ивашкин В.Т., 2003)

Определение. Пищевод Барретта — приобретенное состояние (одно из осложнений ГЭРБ), развивающееся вследствие замещения плоского неороговевающего эпителия пищевода цилиндрическим эпителием, связанное с предрасположенностью к аденокарциноме пищевода и кардии.



6.12. Дифференциально-диагностические критерии основных хронических заболеваний пищевода, протекающих с симптомом дисфагии

(Комаров Ф.И. и др. (ред.), 1990)

Критерий	Рак пищевода	Спастическая дискинезия пищевода (эзофагоспазм)	Ахалазия кардии (кардиоспазм)	Сужение и сдавление пищевода	Крупные дивертикулы пищевода	Гипотония и атония пищевода
Возникновение и последующее течение дисфагии	Незаметное, постепенно прогрессирующее, реже — внезапное, при проглатывании плохо разжеванной пищи	Иногда после психических стрессов. Течение прогрессирующее или стабильное, нередко рецидивирующее	Незаметное, постепенно прогрессирующее или внезапное — после проглатывания плохо разжеванной пищи	Незаметное, постепенно прогрессирующее; при пептической стриктуре на протяжении длительного предшествующего периода постоянные жалобы на упорную изжогу	Иногда при проглатывании сухой или плохо разжеванной пищи	Зависят от основного заболевания
Условия возникновения дисфагии	Вначале только при приеме сухой и плохо разжеванной пищи, в запущенных случаях — полужидкой и даже жидкости	Поспешная еда, волнения, стрессы, иногда без видимых причин	Вначале только при приеме сухой и плохо разжеванной пищи, затем — полужидкой и даже жидкости (при значительном расширении пищевода возникают только в конце еды)	Вначале только при приеме сухой и плохо разжеванной пищи, затем — полужидкой и даже жидкости	Поспешная еда, прием сухой и плохо разжеванной пищи	Еда в положении лежа
Сопутствующие дисфагии явления	Боли за грудиной (при задержке пищевого комка), регургитация, позывы на рвоту	Боли (спастические, давящие) за грудиной при проглатывании (в момент задержки пищевого комка)	Боли за грудиной, регургитация	Боли за грудиной при задержке пищевого комка, позывы на рвоту	Боли за грудиной	Чувство давления и переполнения за грудиной
Аппетит	Снижен, часто отвращение к мясу	Не изменен	Не изменен или повышен	Не изменен или повышен (при опухолевом сдавлении снижен, часто извращен — отвращение к мясу)	Не изменен	Не изменен

Критерий	Рак пищевода	Спастическая дискинезия пищевода (эзофагоспазм)	Ахалазия кардии (кардиоспазм)	Сужение и сдавление пищевода	Крупные дивертикулы пищевода	Гипотония и атония пищевода
Спонтанно возникающие боли за грудиной	Чаще через несколько недель — 2–3 мес. после возникновения дисфагии	Наблюдаются	Возникают параллельно или предшествуют дисфагии («болевые кризы»)	Наличие их зависит от основного заболевания	При дивертикулите	Нехарактерны
Данные рентгенологического исследования пищевода	Дефект наполнения или циркулярное сужение пищевода, нередко с неровными изъеденными контурами; газовый пузырь желудка определяется; над зоной сужения — небольшое супрастенотическое расширение	Кратковременные непостоянно возникающие спастические изменения пищевода; сегментарный спазм, псевдодивертикулы, распространенный спазм, штопорообразные искривления и др.	Различной степени расширение пищевода, нередко в сочетании с его удлинением и/или S-образным искривлением, скопление в пищеводе съеденной пищи, слюны; дистальный отрезок имеет ровные контуры и равномерно сужен; газовый пузырь желудка отсутствует (дифференциально-диагностический признак — см. *Рак пищевода: 2-я колонка*)	Различной протяженности сужение просвета пищевода, нередко с неровными контурами; при сдавлении — отклонение пищевода в противоположную сторону, дефект наполнения с ровными контурами, перистальтика в зоне сдавления сохранена; возможно небольшое супрастенотическое расширение пищевода; газовый пузырь желудка определяется	Различной формы и размеров постоянное выпячивание участка стенки (дивертикул)	Гипотония или атония пищевода; ослабление его перистальтики; при исследовании в горизонтальном положении больного — длительная задержка в пищеводе контрастного вещества

6.13. Дифференциальная диагностика стенокардии и эзофагеальных болей

(Окороков А.Н., 1999)

Признаки	Стенокардия	Эзофагеальная боль
Локализация боли	За грудиной	За грудиной
Иррадиация боли	В область левого плеча, лопатки, руки, шеи, ключицы	Может быть такая же
Характер боли	Сжатие, давление. Нарастающая боль (*creshendo*), каждый последующий приступ сильнее предыдущего, затем боль достигает максимума и уменьшается. Период нарастания боли больше, чем период спадения боли	Боль монотонная, разной интенсивности
Влияние: • Ходьбы. • Изменения положения тела. • Антацидов	 Боль усиливается. Не влияет. Не влияет	 Не влияет. Влияет. Боли успокаиваются
Дисфагия	Нехарактерна	Характерна
Одышка	Характерна	Нехарактерна
Купирование боли нитроглицерином	Характерно	Может купироваться
Влияние β-блокаторов	Положительное	Боль может усиливаться
ЭКГ	Ишемические изменения	Норма

6.14. Дифференциальная диагностика ГЭРБ и ишемической болезни сердца

(Окороков А.Н., 1999)

Признаки	ГЭРБ	ИБС
Возраст	Любой	Чаще пожилой
Пол	Одинаково часто у мужчин и женщин	Чаще у мужчин
Локализация боли	Чаще в эпигастрии и нижней трети грудины или в области мечевидного отростка, реже на протяжении всей грудины или в области перикардиальной или верхушки сердца	Обычно за грудиной (в верхней трети), реже в эпигастрии
Иррадиация боли	Редко в область верхушки сердца	В левую руку, левое плечо, левую лопатку
Связь боли с глотанием	Характерна	Нехарактерна
Связь появления боли с приемом пищи	Чаще во время еды, реже после еды	Чаще после еды, особенно обильной
Связь появления боли с физической нагрузкой	Малохарактерно, у отдельных больных боль может появляться после физической нагрузки	Чрезвычайно характерно появление загрудинной боли на высоте нагрузки
Диспепсические проявления (изжога, отрыжка, рвота)	Характерны	Нехарактерны

Признаки	ГЭРБ	ИБС
ЭКГ	Нормальная	Ишемические изменения (горизонтальное смещение *S—T* книзу от изолинии, отрицательный симметричный зубец *T*)
Фиброгастродуоденоскопия (выполняется после предварительной ЭКГ)	Эзофагит, эрозии слизистой пищевода, возможно развитие пептической язвы	Нормальная слизистая оболочка пищевода

6.15. Причины острой абдоминальной боли

(Григорьев П.Я., Яковенко А.В., 1997)

Частые	Аппендицит, желчная колика, холецистит, дивертикулит, интестинальная обструкция (непроходимость), перфорация язвы, сальпингит (аднексит), мезаденит (неспецифический), почечная колика
Менее частые	Разрыв аневризмы аорты, тромбоз мезентериальных сосудов, пиелонефрит, перекрут овариальной кисты сальника, яичка, разрывы овариальной кисты, внематочная (трубная) беременность, абсцессы, выпадение диска, опоясывающий лишай (*herpes zoster*), обострение язвенной болезни
Редкие	Некрозы: гепатома, инфаркт селезенки, фиброзиты, пневмония, инфаркт миокарда, диабетический кетоацидоз, порфирия, аддисонический криз, интоксикация свинцом, расслаивающаяся аневризма брюшного отдела аорты, спинная сухотка (*tabes dorsalis*)

6.16. Характер абдоминальных болей

(Григорьев П.Я., Яковенко А.В., 1997)

Болезни	Признаки				
	место	продолжительность, ч	тяжесть	иррадиация	провоцирующие факторы
Аппендицит	Центр или правый нижний квадрант живота	12–48	Средняя	Никуда	Кашель, движения
Холецистит	Правый верхний квадрант живота	Дни	Сильная	В плечо, спину	Дыхание
Перфоративная язва	Верхняя часть живота	< 12	»	Никуда	Движение, кашель
Почечная колика	Правая или левая поясничная область	< 12	»	В пах	Никакие
Панкреатит	Верхняя часть живота	> 48	»	Никуда	Движения
Дивертикулит	Нижняя часть живота	Дни	Средняя	»	Движения, кашель
Сальпингит	То же	> 24	»	В пах и бедро	Никакие
Интестинальная обструкция	Симметричная в различных отделах живота	< 48	Сильная	Никуда	»

6.17. Особенности болевого синдрома при заболеваниях желудочно-кишечного тракта

(Сумароков А.В. и др., 1993)

Заболевания	Локализация	Иррадиация	Характер болевого синдрома	Примечания
Рефлюкс-эзофагит	За грудиной	Иногда в межлопаточную область	Хронические, жгучие, периодически усиливающиеся и стихающие	Усиливается при приеме кислой и горькой пищи, уменьшается после приема антацидных средств
Язвенная болезнь желудка	Эпигастральная область. При язве кардиального отдела желудка — в левой половине грудной клетки, имитируя сердечные боли	При язве кардиального отдела — в левое подреберье, при язве задней стенки желудка — в спину	Хронические, длительные, ноющие, жгучие	Усиливается после приема пищи, уменьшается после приема спазмолитических средств
Язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки	Эпигастральная область	В спину	Хронические, длительные, жгучие, сосущие	Уменьшается после приема пищи или антацидных средств
Перфорация язвы желудка или двенадцатиперстной кишки	Эпигастральная область, распространение по всему животу	То же	Внезапное начало, боли острые, резкие, «кинжальные», нарастание в первые часы	При осмотре выявляют симптомы мышечной защиты, раздражения брюшины; признаки наличия свободного газа в брюшной полости (рентгенологически и при перкуссии области печени)
Острый холецистит	Правое подреберье, эпигастральная область	В правое плечо, правую лопатку, правую половину спины	Острая нарастающая по интенсивности, часто схваткообразная («печеночная колика»)	В прошлом возможны подобные приступы болей. Выражены тошнота, рвота, иногда повторная. Определяется симптом мышечной защиты, отмечаются повышение температуры тела, озноб, в крови лейкоцитоз, повышение СОЭ. Возможно возникновение желтухи
Обструкция толстого кишечника	Подвздошная область (слева и справа)	То же	Чаще постепенно нарастающие, иногда острые, резкие	В анамнезе упорные запоры. Может быть рвота. Всегда имеется нарастающий метеоризм. Перкуторно в области местного вздутия высокий тимпанит. Отмечается задержка стула и газов. При обструкции толстого кишечника состояние больного может оставаться сутками удовлетворительным, но при отсутствии своевременной операции развиваются тяжелые общие явления и наступает смерть

Заболевания	Локализация	Иррадиация	Характер болевого синдрома	Примечания
Синдром раздраженной толстой кишки	Нижние отделы живота	В поясницу, крестец	Хронические, длительные, не очень резкие, часто спазматического характера	Возникает перед и после дефекации на фоне перемежающихся запоров и поносов
Острый панкреатит	Эпигастральная область, вокруг пупка	В спину, часто опоясывающие боли	Острые, резкие, нарастающие	Сопровождается тошнотой, многократной рвотой, иногда неукротимой, изредка бывает икота. Может развиться картина шока. Симптомы мышечной защиты и раздражения брюшины обычно непостоянны и незначительно выражены. В моче и крови значительно повышена активность амилазы
Острый аппендицит	Правая подвздошная область, иногда правое подреберье, около пупка	Нередко в поясницу, малый таз, бедро	Острое начало, иногда постепенное, боли нарастающие, резко усиливающиеся при движении, особенно резки при прободном аппендиците	В начале приступа часто наблюдается одно- или двукратная рвота; типичны полная или частичная задержка стула и газов. Отмечается повышение температуры тела; в крови — лейкоцитоз, повышение СОЭ. Выявляют симптомы мышечной защиты и раздражения брюшины
Обструкция тонкого кишечника	Околопупочная область	В спину	Острое начало, боли приступообразные, чрезвычайно сильные	Могут возникнуть явления коллапса. Рано появляются тошнота и частая повторная рвота. При аускультации — кишечные шумы, отражающие увеличение перистальтики с последующим ее исчезновением. Стул и газы задерживаются; вздутие живота мало выражено или появляется позже. В крови значительный эритроцитоз, лейкоцитоз и гипохлоремия. Рентгенологически — раннее выявление «уровней жидкости»

6.18. Основные причины болей в брюшной полости

(Ротберг Г.Е., Струтынский А.В., 2007)

Вид боли	Причины
Париетальная (соматическая) боль	Бактериальный перитонит, вызванный распространением на брюшину воспалительного процесса с органов брюшной полости (острый аппендицит, острый холецистит, некроз кишечника, острый панкреатит, непроходимость кишечника, воспаление органов малого таза, гастроэнтерит и др.)
	Химическое раздражение брюшины в результате попадания в брюшную полость желудочного или панкреатического сока при прободении язвы желудка или двенадцатиперстной кишки, панкреатите, панкреонекрозе и т.п.
	Небактериальный (асептический) перитонит при карциноматозе брюшины или аутоиммунных заболеваниях (полисерозиты при системной красной волчанке, ревматоидном артрите и т.д.)
	Травматический перитонит при открытых и закрытых повреждениях органов брюшной полости и брюшной стенки
	Послеоперационный перитонит — несостоятельность швов после операции, инфицирование брюшной полости во время операции, механическое повреждение брюшины во время операции и др.
	Первичный перитонит (лимфогенный, гематогенный) — встречается редко
Висцеральная боль	Воспаление органов брюшной полости (без перехода на брюшину): аппендицит, холецистит, холангит, гастроэнтерит, воспаление органов малого таза, пиелонефрит, гастрит, дуоденит, колит и др.
	Язвенная болезнь желудка, язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки
	Растяжение капсулы печени, селезенки, почек при увеличении этих органов
	Механическая закупорка полого органа (толстокишечная или тонкокишечная непроходимость, камни желчных протоков, желчного пузыря, мочеточника, грыжи пищеводного отверстия диафрагмы и т.п.)
	Растяжение полых органов при метеоризме, хроническом атрофическом гастрите, атонических запорах и др.
	Гипермоторные (спазм, усиление перистальтики) и гипомоторные (растяжение, ослабление перистальтики и тонуса мышечной стенки) дискинезии полых органов (желчного пузыря, кишечника, пищевода и т.п.)
	Сосудистые нарушения и ишемия (тромбоз, эмболия, длительный спазм сосудов, перекручивание органа, атеросклеротическое сужение мезентериального сосуда с развитием ишемических инфарктов кишечника, селезенки, печени или транзиторной ишемии органов)
Иррадиирующая боль при поражении органов, расположенных вне брюшной полости	Заболевания органов грудной полости (плевропневмония, плеврит, инфаркт миокарда, стенокардия, перикардит, медиастинит и др.)
	Заболевания позвоночника
	Заболевания половых органов

6.19. Сравнительная характеристика висцеральной и париетальной (соматической) боли в животе

(Ротберг Г.Е., Струтынский А.В., 2007)

Признаки	Париетальная боль	Висцеральная боль
Характер	Острая, интенсивная	Менее интенсивная, спастическая, распирающая, давящая
Локализация	Точно локализованная	Часто неопределенная, разлитая
Длительность	Постоянная, нарастающая	Чаще от нескольких минут до нескольких часов
Связь с временем суток, приемом пищи, дефекацией и т.п.	Отсутствует	Имеется
Болезненность при пальпации	В области поражения брюшины или по всему животу (при разлитом перитоните)	Часто в месте локализации боли
Ригидность мышц передней брюшной стенки	Имеется	Отсутствует
Участие живота в акте дыхания	Ограничение или отсутствие	Сохранено
Положительный симптом Блюмберга—Щеткина	Имеется	Отсутствует
Перистолические шумы при аускультации	Перистальтика ослаблена (усилена на начальных стадиях непроходимости кишечника)	Нормальная перистальтика
Нарастающая интоксикация	Имеется	Отсутствует

6.20. Дифференциальная диагностика при синдроме острого живота в первые сутки заболевания

(Комаров Ф. И. и др. (ред.), 1990)

Симптомы	Заболевания, включаемые в понятие «острый живот»				
	перфорация полых органов брюшной полости (желудка или двенадцатиперстной кишки при язвенной болезни, подвздошной кишки при брюшном тифе и др.)	острые воспалительные процессы в брюшной полости (аппендицит, холецистит, флегмона желудка или кишечника, дивертикулит, перитонит и др.)	кровотечение в брюшную полость (при внематочной беременности, апоплексии яичника, разрывах печени, селезенки и др.)	непроходимость кишечника	
				обтурационная (рубцовый стеноз, перегиб и перетяжка кишки, опухоль, обтурация инородным телом и др.)	странгуляционная (заворот кишки, узлообразование, ущемление внутренней грыжи и др.)
1	2	3	4	5	6
Внезапная боль в животе	Резчайшая («удар кинжалом»), а в дальнейшем стабильная или несколько ослабевающая	Быстро нарастающие до резких, в дальнейшем стабильные или еще больше нарастающие	Вначале резкие, вскоре ослабевающие, но могут вновь усиливаться	Очень резкие, схваткообразные, со свободными промежутками	Резчайшие, постоянные, схваткообразные, усиливающиеся при перистальтике, стихают при некрозе кишки
Рвота	При прободной язве желудка или двенадцатиперстной кишки чаще отсутствует, в случае перфорации других полых органов как правило бывает	Наблюдается очень часто, но обычно одно-, двукратная	Возможна однократная	Как правило, многократная. При высокой непроходимости возникает сразу, при низкой — появляется позже	Многократная, появляется тем раньше и тем упорнее, чем выраженнее странгуляция
Вздутие живота	Отсутствует, живот плоский или втянутый	Незначительное или отсутствует	Незначительное или отсутствует	Наблюдается всегда. Видны раздутые перемещающиеся выбухания передней стенки живота (от усиленной перистальтики кишечника) — симптом Валя	Наблюдается всегда, часто асимметричное (неподвижная сильно раздутая петля кишки)
Напряжение мышц брюшной стенки	Очень резкое (доскообразный живот)	Отчетливое	Обычно имеется, чаще нерезкое	Отсутствует или умеренное	Чаще отсутствует, иногда незначительное в отдельных участках

1	2	3	4	5	6
Данные перкуссии	Исчезает тупость печени (перкутировать в сидячем положении больного)	Обычно малоинформативны	Возможно притупление в отлогих частях живота	Резко выраженный тимпанит различного тона в разных участках живота	Резко выраженный тимпанит различного тона в разных участках живота
Симптом Щеткина—Блюмберга	Резко выражен	Резко выражен	Появляется почти всегда, но чаще нерезко выражен	Отсутствует	Отсутствует
Бесконтрастная рентгеноскопия и рентгенография	Свободный газ в брюшной полости (газовый «серп» под диафрагмой при вертикальном положении больного)	Рентгенологических признаков нет	Рентгенологических признаков нет	Кишечник переполнен газами. В отдельных петлях скопление жидкости с горизонтальными уровнями и пузырями газа над ними (чаши Клойбера). При инвагинации контрастированное исследование кишки (ирригоскопия) обнаруживает препятствие	
Изменения общего состояния	Вначале шоковые явления	Повышение температуры тела, нейтрофильный лейкоцитоз и повышение СОЭ	Явления нарастающей кровопотери, нередко обморок, коллапс	Вначале резких изменений нет, затем возможны шоковые явления	Нарастающие шоковые явления
Данные анамнеза	Язвенная болезнь. Предшествующее инфекционное заболевание (брюшной тиф)	Часто предшествующие значительные алиментарные погрешности. Установленный ранее диагноз: дивертикулез кишечника и др.	Травма живота. Беременность и др.	Анорексия, раковая кахексия при новообразовании кишки. Перенесенные в прошлом операции на органах брюшной полости (образование спаек)	В основном малоинформативны

6.21. Дифференциально-диагностическая характеристика

(Буянов В.М., 1982)

Травмы, заболевания, патологические состояния	Возраст, пол	Характерные анамнестические данные	Клинические признаки		
			боль	рвота	стул
1	2	3	4	5	6
					Травмы
Закрытая травма живота с повреждением полых органов	В любом возрасте с одинаковой частотой у мужчин и женщин	Удар в живот, падение с высоты и другие виды травматизации	Возникает остро по всему животу, по интенсивности постепенно нарастает, чаще постоянного характера, усиливается при малейшем движении	Частая, рвотные массы иногда с примесью свежей крови (при разрывах желудка и двенадцатиперстной кишки)	Чаще задержан. Газы не отходят
Закрытая травма живота с повреждением паренхиматозных органов	То же	Начало заболевания острое. В анамнезе — травма или перенесенное заболевание (малярия, цирроз, эхинококкоз печени и др.)	Появляется внезапно, четкой локализации не имеет, иррадиирует в грудную клетку, лопатки, надплечье. Характерны уменьшение боли в полусидячем положении и симптом «ваньки-встаньки»	Возникает редко	Обычно изменений нет
					Хирургические
Острая кишечная непроходимость	В любом возрасте, с одинаковой частотой у мужчин и женщин	Указания на ранее перенесенные операции (при спаечной непроходимости), грыженосительство; нередко — на частые запоры с появлением болей в животе	Чаще острая внезапная, схваткообразного характера. При странгуляционной непроходимости возможно развитие болевого шока	При дистальной локализации наблюдается только в поздней стадии заболевания. При проксимальной — многократная, вначале с примесью пищи, желчи, позднее с резким каловым запахом	Задержка стула и газов. Однако в начале заболевания и при высокой (проксимальной) непроходимости частично отходят газы, отхождение каловых масс малыми порциями. При инвагинации — кал с примесью крови

состояний, вызывающих симптомокомплекс «острый живот»

				Данные лабораторных исследований (крови, мочи, кала)
общее состояние, пульс, температура, артериальное давление	**данные осмотра языка**	**данные обследования живота**	**ректальное и вагинальное обследование**	
7	**8**	**9**	**10**	**11**
Тяжелое. Страдальческое выражение лица. Холодный пот. Пульс учащен. Температура повышается постепенно	Обложен, сухой	Живот обычной формы. Доскообразное напряжение мышц передней брюшной стенки, резкая болезненность при пальпации и перкуссии. Резко выраженный симптом Щеткина—Блюмберга. При перкуссии — сближение границ печеночной тупости или ее исчезновение, иногда притупление в отлогих частях живота. При аускультации — ослабление кишечных шумов	Ректальное обследование — нависание и болезненность передней стенки прямой кишки	Анализ крови — постепенно нарастающий лейкоцитоз
Тяжелое. Бледность, холодный пот. Беспокойное поведение. Пульс учащен. АД часто снижено. Температура в первые часы нормальная	Обычно не изменен	Живот несколько вздут, при пальпации мягкий или имеется умеренное напряжение мышц, положительный симптом Щеткина—Блюмберга и симптом Куленкампфа. При перкуссии — притупление в отлогих частях живота	Ректальное обследование — нависание и болезненность передней стенки прямой кишки	В анализе крови нарастающее снижение гемоглобина, эритроцитов, гематокрита
заболевания				
Общее состояние особенно ухудшается при странгуляционных формах, высоком уровне обтурации. Температура колеблется в широких пределах. При странгуляционных формах — пульс нитевидный, частый, АД низкое	Вначале изменен незначительно, по мере развития заболевания становится сухим, покрывается налетом	Чаще всего живот вздут, при некоторых формах непроходимости — неравномерное вздутие с асимметрией. При пальпации может выявляться опухолевидное образование, грыжевое выпячивание, определяется «шум плеска». Аускультативно в начальных стадиях характерны усиленные, бурные кишечные шумы, позднее они ослабевают и могут полностью отсутствовать	При ректальном обследовании можно выявить обтурирующую опухоль прямой кишки или исходящую из органов малого таза головку инвагината. Симптом «Обуховской больницы» чаще при завороте толстой кишки	Постепенно нарастающий лейкоцитоз, часто анемия (при онкологических заболеваниях)

Продолжение ↪

1	2	3	4	5	6
Острый аппендицит	То же	Могут быть аналогичные приступы болей в прошлом	В начале заболевания не имеет четкой локализации. Чаще возникает в подложечной области или принимает блуждающий характер по всему животу. Обычно тупая, ноющая, постоянного характера. Постепенно усиливается и перемещается в правую подвздошную область. При прободении отростка боль резкая. При атипичном расположении отростка может ирррадиировать в поясничную область, бедро, промежность, правое подреберье	Одно-, двукратная, не приносит облегчения. Тошнота почти постоянная	Чаще задержан
Острый мезаденит	Как правило, болеют лица до 20 лет, с одинаковой частотой мужчины и женщины	В анамнезе часто наличие инфекции верхних дыхательных путей (грипп, ангина и др.)	Появляется внезапно, обычно начинается в нижней половине живота, а в дальнейшем локализуется в правом нижнем его отделе и, как правило, никогда не иррадиирует. Боль умеренная, иногда может быть и острая, постоянного характера	Признак непостоянный	Задержка стула или понос могут быть одинаково часто
Острый панкреатит	Чаше женщины, страдающие желчно-каменной болезнью, и мужчины в возрасте 25–45 лет, злоупотребляющие алкоголем	Часто имеются указания на приступы почечной колики или холецистита в прошлом. Особенно часто у лиц, страдающих хроническим алкоголизмом	Постоянного характера, в верхней части живота. Возникает внезапно, чаще после погрешности в диете, приема обильной жирной пищи, алкоголя. Резкая, бывает распирающей, сверлящей, отдает в спину или как бы опоясывает, иррадиируя в правое и левое подреберье, в лопатку, надплечье, иногда в область сердца	Чаще повторная, даже неукротимая, мучительная, не приносящая облегчения, иногда с примесью крови	Характерны задержка стула и газов

Продолжение таблицы

7	8	9	10	11
Обычно удовлетворительное. При позднем поступлении в больницу — тяжелое. Пульс учащен. При прогрессировании процесса — резкая тахикардия. Температура субфебрильная, нередко выше 38 °С	Вначале слегка обложен и влажный, при развитии перитонита становится сухим	Живот обычной формы, равномерно участвует в дыхании. При пальпации — локальная болезненность и напряжение мышц в правой подвздошной области. Положительные симптомы Ровсинга, Ситковского, Щеткина—Блюмберга	Ректальное обследование — болезненность передней или правой стенки прямой кишки. Вагинальное исследование — болезненность выше области правых придатков	Анализ крови — лейкоцитоз со сдвигом влево, увеличенная СОЭ. Анализ мочи — чаще без изменений
Удовлетворительное. Температура субфебрильная, иногда высокая; тахикардия, соответствующая температуре	Чаще остается влажным	Живот вздут, участвует в дыхании, при пальпации мягкий, болезненный в правой подзвдошной и мезогастральной областях. Симптом Щеткина—Блюмберга чаще отрицательный	Обычно изменений нет	Анализ крови — формула крови обычно не изменена, иногда умеренный лейкоцитоз
Средней тяжести или тяжелое. Беспокоен, мечется, стонет, кричит. Характерна бледность и акроцианоз, одышка. Иногда иктеричность кожи и склер. Брадикардия в начале заболевания, позже тахикардия. Температура нормальная, в дальнейшем повышается	Сухой, густо обложенный желтым или бурым налетом	Живот чаще вздут. При пальпации мягкий, болезненный в эпигастральной области. Симптом Воскресенского (отсутствие пульсации брюшной аорты) выражен часто. Положительный симптом Мейо—Робсона (болезненность в реберно-позвоночном углу). Резко ослабленная перистальтика. При прогрессировании процесса отмечается тестоватая ригидность в эпигастральной области. В остальных частях живота — напряжение мышц и положительный симптом Щеткина—Блюмберга, но эти симптомы обычно не бывают резко выраженными	Обычно изменений нет	Анализ крови — умеренный или высокий лейкоцитоз с небольшим сдвигом влево и лимфопенией. Увеличенная СОЭ. Анализ мочи — гипердиастазурия

Продолжение ↳

1	2	3	4	5	6
Острый холецистит	Болеют преимущественно женщины старше 30 лет	У многих подобные приступы болей в прошлом. Иногда указания на желтуху во время предыдущих приступов. Иногда за несколько дней до приступа отмечается тяжесть в правом подреберье, эпигастрии, горечь во рту, тошнота	Возникает внезапно, чаще после приема острой, жирной пищи. Довольно острая и интенсивная, чаще носит схваткообразный характер, затем становится постоянной или может с самого начала быть постоянной, ноющей и нарастать по интенсивности. Локализуется в правом подреберье, но может захватывать и эпигастральную область. Характерна иррадиация боли в правую половину грудной клетки, правое плечо, лопатку, надплечье, а также в область сердца	Чаще многократная, не приносящая облегчения	Задержка стула чаще
Пневмококковый перитонит	Встречается преимущественно у девочек до 10 лет	Начало чаще внезапное. В анамнезе симптомы вульвовагинита	Появляется внезапно, отличается большой интенсивностью, локализуется в большинстве случаев в мезогастральной области без определенной иррадиации, быстро распространяется на весь живот, носит постоянный характер	Упорная и постоянная, возникает после каждого глотка воды, не приносит облегчения и быстро приводит к истощению	Характерен частый понос профузного характера. Стул чаще зеленоватого цвета и чрезвычайно зловонен
Прободная язва желудка и двенадцатиперстной кишки	Чаще у мужчин в возрасте 20–40 лет	В анамнезе диагностированная ранее язва, диспепсические расстройства (боли, изжога и др.)	Чрезвычайно резкая, интенсивная, невыносимая, появляется внезапно («удар кинжалом») в эпигастрии или правом подреберье и постепенно распространяется по всему животу, иррадиирует в надключичную область, лопатку	В начале заболевания рвота встречается редко. Как правило, она возникает поздно — при развитии перитонита	Возможна задержка стула и газов

Продолжение таблицы

7	8	9	10	11
Обычно средней тяжести. Тахикардия 100–120 в минуту. Температура повышается часто до 38–39 °С. Иногда желтушность кожных покровов и склер	Сухой обложенный	Живот иногда несколько вздут. При пальпации отмечается выраженная болезненность в правом подреберье, положительные симптомы Ортнера (болезненность при поколачивании по правой реберной дуге), Мерфи (болезненность в области желчного пузыря при глубоком вдохе), френикус-симптом. Иногда пальпируется увеличенный желчный пузырь в виде тугоэластического округлого резко болезненного образования. Напряжение мышц и симптом Щеткина—Блюмберга, свидетельствующие о деструктивной форме, могут распространяться на всю правую половину живота	Обычно изменений нет	Анализ крови — лейкоцитоз, увеличенная СОЭ. Моча чаще без изменений, иногда невысокая диастазурия
Состояние быстро становится тяжелым. Резко выраженный цианоз, одышка до 40–50 дыхательных движений в минуту, тахикардия до 150–180 в минуту	Сухой обложенный	Живот вздут, участвует в дыхании. При пальпации выраженная разлитая болезненность всей брюшной стенки, но мышечное напряжение не выражено, отмечается некоторая резистентность брюшной стенки. Симптомы раздражения брюшины выражены слабо. Перкуторно — тимпанический звук, позднее — притупление в отлогих частях живота	Ректальное обследование болезненное, иногда нависание передней стенки прямой кишки	Анализ крови — резко выраженный лейкоцитоз, токсическая зернистость нейтрофилов
Состояние тяжелое. Вынужденное положение (лежит на боку или на спине с приведенными к животу ногами, избегает перемены положения). Дыхание учащенное, поверхностное, иногда холодный пот. Пульс замедлен, позже ускоренный. Температура сначала нормальная, затем повышается	Вначале не изменен, позднее — сухой	Живот втянут, не участвует в дыхании, при пальпации резкое напряжение мышц (живот как доска) и выраженная болезненность всей брюшной стенки, положительный симптом Щеткина—Блюмберга. При перкуссии — исчезновение границ печеночной тупости. При аускультации — кишечные шумы отсутствуют	При обследовании резкая болезненность тазовой брюшины. Иногда нависание стенки прямой кишки	Анализ крови — лейкоцитоз, увеличенная СОЭ

Продолжение ↳

1	2	3	4	5	6
Расслаивающаяся аневризма брюшной аорты	Чаще у мужчин 60–70 лет	В анамнезе атеросклероз, гипертоническая болезнь. Иногда началу болей предшествует физическое напряжение, волнение	Резкая, распирающая, без четкой локализации, с иррадиацией в поясничную область вдоль позвоночника. Часто одновременно боль в области сердца, нарастающая слабость, одышка	Редко	Может быть частый, жидкий, иногда задержка
Тромбоэмболия мезентериальных сосудов	Чаще в возрасте 40–60 лет, у лиц обоего пола	В анамнезе ревматические, атеросклеротические и воспалительные заболевания сердечно-сосудистой системы	Возникает внезапно, очень интенсивная, упорная, резкая, постоянная, временами усиливающаяся. Локализуется чаще в эпигастральной и околопупочной областях, но может распространяться по всему животу	Наблюдается в поздних стадиях болезни	Вначале может быть учащен, жидкий с примесью слизи и крови
					Гинекологические
Нарушенная внематочная беременность	Встречается в детородном возрасте	В анамнезе различные нарушения менструального цикла, задержка менструации, иногда кратковременные кровянистые выделения	Острая, внезапная, локализующаяся внизу живота, иррадиирующая в прямую кишку. Иногда распространяется в область подреберья, иррадиирует в лопатку	Обычно отсутствует	Не изменен

Продолжение таблицы

7	8	9	10	11
Тяжелое, тахикардия, аритмия, гипотония, часто коллапс	Обычно не изменен	Живот несколько вздут, при пальпации мягкий, болезненный в околопупочной области, иногда пальпируется резко болезненная пульсирующая опухоль, над которой выслушивается дующий систолический шум. Перистальтика кишечника обычная, ослабевает при нарастании его пареза. Часто признаки недостаточности кровообращения в нижних конечностях, бледность кожных покровов	Обычно изменений нет	Анализ крови — снижение уровня гемоглобина, лейкоцитоз. Иногда микро- и макрогематурия
Состояние тяжелое, беспокойство, бледность, акроцианоз, пульс вначале не учащен, затем тахикардия. Температура нормальная	Вначале влажный, затем сухой	Живот вначале вздут, мягкий, болезненность при пальпации слабо выражена, разлитая. Затем появляется равномерное вздутие, выраженная болезненность при пальпации, но мышечное напряжение и раздражение брюшины появляются поздно. Иногда выпот в боковых отделах живота. Резко ослаблены кишечные шумы, вплоть до их исчезновения	Ректальное обследование — на перчатке часто имеется примесь свежей или измененной крови	Анализ крови — лейкоцитоз до $20–40 \times 10^9$/л с палочкоядерным сдвигом влево
заболевания				
Средней тяжести или тяжелое. Характерна бледность кожных покровов. Пульс слабого наполнения, прогрессивно учащается. АД резко снижается. Температура нормальная	Обычно не изменен	Живот слегка вздут или не изменен, участвует в дыхании. При пальпации мягкий, выраженная нелокализованная болезненность больше в нижних отделах. Симптом Куленкампфа. Часто выражен симптом Щеткина—Блюмберга. Притупление перкуторного звука в отлогих частях живота	Ректальное обследование — увеличение тела матки, выраженная болезненность передней и переднебоковой стенок. Вагинальное обследование — часто синюшность или бледность слизистой оболочки влагалища. Шейка матки мягкой консистенции. Смещение шейки матки резко болезненно. Задний свод уплощен и выбухает, пальпация его резко болезненна. Матка незначительно увеличена	Анализ крови — снижение гемоглобина, эритроцитов, гематокрита

Продолжение ↳

1	2	3	4	5	6
Острые воспалительные заболевания придатков матки	Чаще в возрасте 20–40 лет	Указания на воспалительные заболевания придатков в прошлом. Появление гнойных белей. Проявления заболевания часто связаны с началом половой жизни, случайными половыми связями, переохлаждением	Острая, локализующаяся внизу живота, больше в области малого таза, иррадиирующая в паховую область, внутреннюю поверхность бедра, в поясничную область, задний проход	Возникает в позднем периоде	Без изменений. Иногда болезненность при дефекации
Перекрут кисты или опухоли внутренних половых органов	В любом возрасте	В анамнезе указания на распознанную ранее кисту или опухоль, воспалительные заболевания придатков матки. Начало часто связано с физической нагрузкой и резкой переменой положения тела	Возникает внезапно, чаще острая приступообразная, иррадиирующая в промежность, бедро, поясничную область	Возникает часто	Часто задержка

Окончание таблицы

7	8	9	10	11
Чаще удовлетворительное. Тахикардия. Температура постепенно повышается	Вначале влажный, при нарастании перитонеальных явлений обложен, сухой	Живот мягкий или умеренно напряжен в нижних отделах. Положительный симптом Щеткина—Блюмберга	Ректальное обследование — надавливание на шейку матки резко болезненно. Вагинальное обследование — гиперемия слизистой оболочки шейки матки и влагалища. Смещение шейки матки резко болезненно, своды болезненные. Может определяться опухолевидный, резко болезненный конгломерат	Анализ крови — лейкоцитоз с палочкоядерным сдвигом влево, увеличенная СОЭ
Средней тяжести или тяжелое. Беспокойное поведение. Холодный пот. Пульс частый. Температура нормальная, затем может повышаться	Обычно влажный	Живот умеренно вздут. При больших кистах можно обнаружить выпячивание брюшной стенки, асимметрию живота. Часто напряжение мышц и выраженная болезненность в нижних отделах живота, положительный симптом Щеткина—Блюмберга. Иногда прощупывается болезненная опухоль	Ректальное обследование — можно прощупать резко болезненную опухоль. Вагинальное обследование — в области придатков матки определяется образование округлой формы, тугоэластической консистенции, ограничено подвижное и резко болезненное. При перекруте миоматозного узла можно определить увеличение матки, узел смещается вместе с маткой	Анализ крови — лейкоцитоз, увеличенная СОЭ

6.22. Классификация висцеральных болей и примеры заболеваний, часто поражающих определенный орган

(Fridman L.S., Isselbacher K.J., 1993)

Орган	Локализация боли	Примеры заболеваний
Пищевод	Загрудинная боль и боль в эпигастральной области	Пептический эзофагит, сужение пищевода, спазм пищевода, рак
Желудок	В эпигастральной области	Гастрит, язва желудка, рак
Двенадцатиперстная кишка (первая и вторая ее части)	То же	Язва двенадцатиперстной кишки
Тонкий кишечник (исключая первую и вторую части двенадцатиперстной кишки)	Вокруг пупка	Инфекционный гастроэнтерит, локальный энтерит, лимфома, непроходимость кишечника
Желчный пузырь	В эпигастральной области, в правом верхнем квадранте живота, в правой верхней части спины	Желчнокаменная болезнь, холецистит
Поджелудочная железа	В эпигастральной области, в левом верхнем квадранте живота, в левой половине спины	Панкреатит, рак поджелудочной железы
Печень	В правом верхнем квадранте живота	Гепатит, цирроз, застой крови
Толстый кишечник	Ниже пупка	Инфекционный колит, язвенный колит, рак, частичная непроходимость кишечника

6.23. Функциональные расстройства желудка

(Дорофеев Г.И., Успенский В.М., 1984)

I. Алиментарные (самостоятельное заболевание).

II. Вторичные (проявления или последствия основного заболевания):

1. Неврогенные: неврозы, истерия, органические заболевания ЦНС, синдром Меньера, воздушная, морская болезни и др.
2. Нервно-рефлекторные: холецистит, панкреатит, энтероколит, аппендицит, глистная и протозойная инвазии, аднексит, мочекаменная болезнь, инфаркт миокарда, плевропневмония и др.
3. Нейрогуморальные: заболевания гипофиза, щитовидной и паращитовидной желез, надпочечников, поджелудочной и половых желез.
4. Токсико-аллергические: пищевая токсикоинфекция, очаги хронической инфекции, интоксикации, лекарственная непереносимость, профессиональные вредности, аллергические заболевания и др.
5. Сосудистые: гипертоническая болезнь, атеросклероз и другие системные заболевания сосудов.

III. Особые формы (острое расширение желудка, кардиоспазм, аэрофагия, привычная рвота).

По *типам* (преимущественное нарушение функции): 1) гиперстенический; 2) нормостенический; 3) гипостенический; 4) астенический.

По *форме* (по клиническим проявлениям): 1) болевая; 2) диспепсическая; 3) смешанная.

По *течению* (по остроте клинического проявления): 1) острое; 2) латентное; 3) рецидивирующее.

6.24. Сиднейская классификация гастритов

(Ротберг Г.Е., Струтынский А.В., 2007)

Тип гастрита	Локализация поражения	Морфологические изменения	Этиологические факторы
Острый	Антральный отдел	Степень воспаления	Инфекционные (*Helicobacter pylori*)
Хронический	Тело желудка	Активность воспаления	Неинфекционные: – аутоиммунные; – алкогольный; – постгастрорезекционный; – обусловленный приемом НПВП; – обусловленный химическими агентами
«Особые» (специальные) формы: – реактивный; – лимфоцитарный; – эозинофильный; – гипертрофический; – гранулематозный; – другие	Пангастрит (гастрит антрума и тела желудка)	Атрофия. Метаплазия. Обсеменение слизистой. *Helicobacter pylori*	

6.25. Хьюстонская классификация хронического гастрита

(Ротберг Г.Е., Струтынский А.В., 2007)

Тип гастрита	Этиологические факторы	Синонимы (прежние классификации)
Неатрофический	*Helicobacter pylori*	Поверхностный. Хронический антральный
	Другие факторы	Гастрит типа В. Гиперсекреторный гастрит
Атрофический аутоиммунный	Иммунные механизмы	Гастрит типа А. Диффузный гастрит тела желудка. Гастрит тела желудка, ассоциированный с B_{12}-дефицитной анемией и пониженной секрецией
Атрофический мультифокальный	*Helicobacter pylori*. Нарушения питания. Факторы среды	Смешанный гастрит типа А и В
Особые формы Химический	Химические раздражители. Желчь (дуоденогастральный рефлюкс). Прием НПВП	Реактивный гастрит типа С. Реактивный рефлюкс-гастрит
Радиационный	Лучевое поражение	
Лимфоцитарный	Идиопатический. Иммунные механизмы. Глютен. *Helicobacter pylori*	Гастрит, ассоциированный с целиакией
Гранулематозный	Болезнь Крона. Саркоидоз	Изолированный гранулематоз

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Тип гастрита	Этиологические факторы	Синонимы (прежние классификации)
	Гранулематоз Вегенера. Инородные тела. Идиопатический	Аллергический
Эозинофильный	Пищевая аллергия. Другие аллергены	
Другие инфекционные	Бактерии (кроме *Helicobacter pylori*). Грибы. Паразиты	
Гигантский гипертрофический	Болезнь Менетрие	

6.26. Рабочая классификация хронических гастритов

(Ротберг Г.Е., Струтынский А.В., 2007)

По типу гастрита:

1. Неатрофический (поверхностный) гастрит.
2. Атрофический:
   - аутоиммунный атрофический гастрит;
   - мультифокальный атрофический пангастрит.
3. Особые формы хронического гастрита:
   - реактивный (ассоциированный с желчью, НПВП, химическими веществами);
   - радиационный;
   - лимфоцитарный;
   - гранулематозный;
   - эозинофильный;
   - гигантский гипертрофический и др.

По локализации:

1. Антральный отдел желудка.
2. Тело желудка.
3. Пангастрит.

По этиологическому фактору:

1. Инфекционные факторы:
   - *Helicobacter pylori*;
   - другие бактерии (кроме *Helicobacter pylori*);
   - грибы;
   - паразиты.
2. Неинфекционные факторы:
   - аутоиммунные;
   - алкогольный;
   - постгастрорезекционный;
   - воздействие желчи (дуоденогастральный рефлюкс);
   - воздействие НПВП;
   - воздействие химических агентов;

– воздействие радиации;
– нарушение питания;
– пищевая аллергия и др.

3. Неизвестные факторы.

По эндоскопической картине:

1. Поверхностный (эритематозно-экссудативный) гастрит.
2. Эрозии.
3. Атрофия.
4. Метаплазия эпителия.
5. Геморрагии.
6. Гиперплазия слизистой.
7. Наличие дуоденогастрального рефлюкса и др.

По морфологии:

1. Степень воспаления.
2. Активность воспаления.
3. Наличие атрофии желудочных желез.
4. Наличие и тип кишечной метаплазии.
5. Степень обсеменения слизистой *Helicobacter pylori*.

По функциональному признаку:

1. Нормальная секреция.
2. Повышенная секреция.
3. Секреторная недостаточность (умеренная или выраженная).

По клиническим признакам:

1. Фаза обострения.
2. Фаза ремиссии.

Осложнения:

1. Кровотечения.
2. Малигнизация.

6.27. Этиологические факторы и факторы риска, способствующие возникновению хронического гастрита

(Ротберг Г.Е., Струтынский А.В., 2007)

Экзогенные факторы	Эндогенные факторы
Инфицирование *Helicobacter pylori*. Алиментарные факторы (длительное нарушение режима питания, частое употребление плохо перевариваемой острой и грубой пищи, консервированных продуктов, газированных напитков, пищевая аллергия и др.). Злоупотребление алкоголем. Курение. Длительный прием медикаментов, действующих раздражающе на слизистую оболочку желудка (НПВП и др.). Воздействие радиации. Другие бактерии (кроме *Helicobacter pylori*). Грибы. Паразиты	Дуоденогастральный рефлюкс. Аутоиммунные факторы. Эндогенные интоксикации (уремия и др.). Гипоксемия (ДН, ХСН и др.). Хроническая инфекция. Нарушения обмена веществ. Эндокринные дисфункции. Гиповитаминозы. Рефлекторные влияния на желудок с других пораженных органов (с желчного пузыря, печени, поджелудочной железы, кишечника)

Примечание. ДН — дыхательная недостаточность.

6.28. Основные критерии антральной и диффузной форм хронического активного гастрита, ассоциированного с *Helicobacter pylori*

(Григорьев П.Я., Яковенко А.В., 1997)

Критерии	Формы ХАГ	
	антральная неатрофическая (ранняя стадия)	**диффузная (пангастрит) с атрофией (поздняя стадия)**
Возраст	Чаще молодой	Чаще пожилой
Субъективные проявления при обострении	Нередко язвенноподобная диспепсия: периодические боли, в том числе голодные, изжога, иногда отрыжка кислым, запоры	«Желудочная» диспепсия, чувство тяжести, полноты, тупая боль в подложечной области, неприятный вкус во рту, снижение аппетита, тошнота, отрыжка воздухом, неустойчивый стул
Результаты пальпации живота	Локальное напряжение брюшной стенки в пилородуоденальной зоне	Диффузное напряжение передней брюшной стенки в эпигастрии
Результаты эндоскопического исследования	На фоне гиперемии и отека СО антрального отдела нередко видны подслизистые кровоизлияния и эрозии (плоские, приподнятые), гиперплазия складок, экссудация, антральный стаз, спазм привратника	Бледность, сглаженность, истончение, иногда пятнистая гиперемия в теле и антруме желудка, просвечивание сосудов, повышенная ранимость. Гипотония, гипокинезия, рефлюкс желчи
Результаты гистологического исследования биоптатов	Выраженный активный антральный гастрит (инфильтрация собственной пластинки СО и эпителия лимфоцитами, плазмоцитами, нейтрофилами). Очаги кишечной метаплазии. Множество HP на поверхности и в глубине ямок	Атрофия железистого эпителия, кишечная метаплазия, незначительное количество HP в СО антрума и в теле желудка, минимальная активность воспаления

Примечание. СО — слизистая оболочка; ХАГ — хронический активный гастрит. ХАГ со значительной активностью характеризуется не только нейтрофильной инфильтрацией СО, но и образованием внутриямочных и внутриэпителиальных абсцессов и эрозий. HP — *Helicobacter pylori*.

6.29. Характеристика хронического аутоиммунного и хеликобактерного гастритов

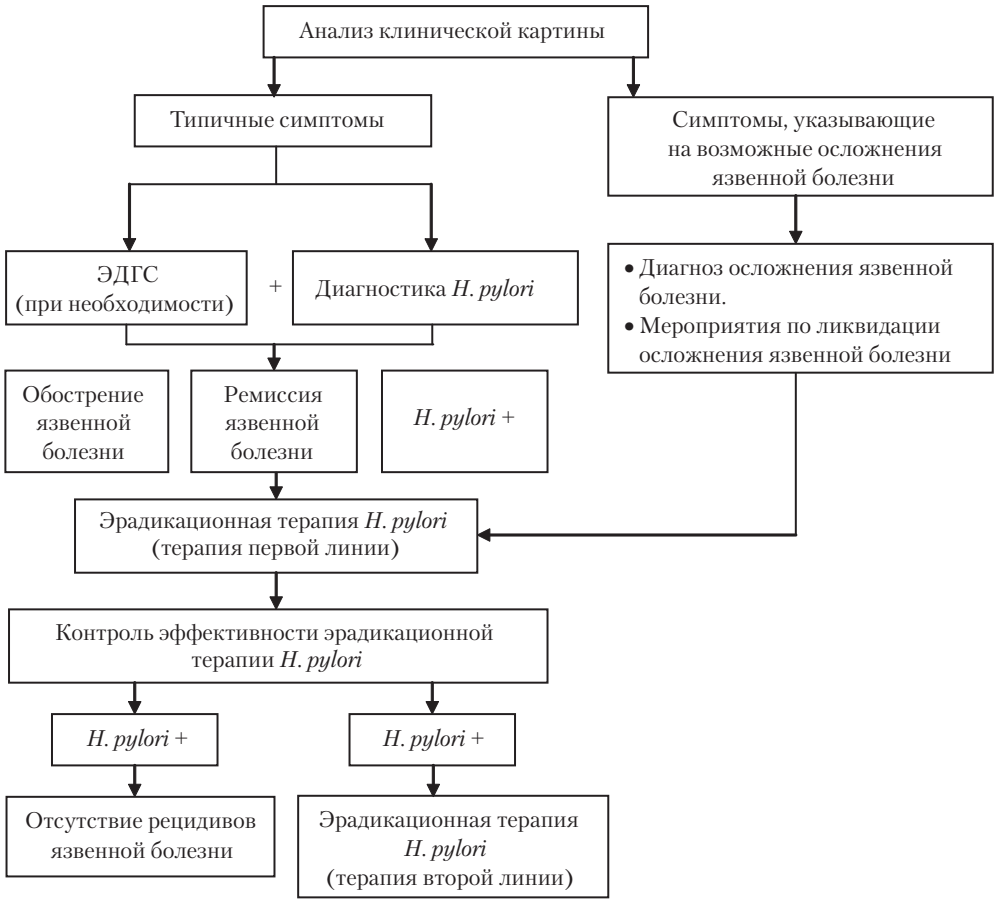
(Григорьев П.Я., Яковенко А.В., 1997)

Критерии	Гастрит	
	аутоиммунный	**хеликобактерный**
Морфологические		
Преимущественная локализация	Дно, тело	Антрум
Воспалительная реакция	Слабо выражена	Выражена
Развитие атрофии эпителия	Первичная	Вторичная
Наличие эрозий	Редко	Часто
Иммунологические		
Инфекционный фактор (HP)	Нет	Есть
Наличие антител к HP	»	»

Критерии	Гастрит	
	аутоиммунный	хеликобактерный
Антитела к париетальным клеткам	Есть	Нет
Антитела к внутреннему фактору	»	»
Клинические		
Выраженная гастринемия	»	»
Гипацидность	Выраженная	Любой тип кислотности, но не ахлоргидрия
Развитие B_{12}-дефицитной анемии	Есть	Нет
Сочетание с язвенной болезнью	Не выявлено	Часто
Малигнизация	Крайне редко	»

6.30. Алгоритм ведения пациентов с язвенной болезнью желудка и двенадцатиперстной кишки

(Ивашкин В.Т., 2003)



6.31. Алгоритм диагностики и лечения инфекции *Helicobacter pylori*

(Ротберг Г.Е., Струтынский А.В., 2007)

- Определение *H. pylori* необходимо проводить в том случае, если планируется эрадикационная терапия.
- Показаниями для обязательной эрадикационной терапии инфекции *H. pylori* служат:
- Язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки и желудка (и в стадии обострения и ремиссии; осложненные формы после экстренных мероприятий, направленных на ликвидацию осложнений).
- MALT — лимфома.
- Атрофический гастрит.
- Состояние после резекции желудка по поводу рака.
- Эрадикация *H. pylori* показана лицам, находящимся в ближайшем родстве с больными раком желудка.
- Эрадикация *H. pylori* может быть проведена по желанию пациента (после всестороннего обследования).
- Эрадикация *H. pylori* — приемлемый вариант лечения функциональной диспепсии.

Методы диагностики

<table>
<tr><td colspan="2">Методы первичной диагностики: до начала лечения необходимо подтвердить наличие H. pylori, хотя бы одним методом</td></tr>
<tr><td>Неинвазивные методы
(не связаны с проведением ЭГДС)</td><td>Инвазивные методы
(необходимо проведение ЭГДС)</td></tr>
<tr><td>• Дыхательный тест с мочевиной, меченный ^{13}C.
• ПЦР-диагностика в кале.
• Определение антигена H. pylori в кале (доступен в научных целях).
• Определение антител H. pylori в сыворотке крови (для серологического исследования чаще всего используется иммуноферментный анализ)</td><td>• Быстрый уреазный тест.
• Гистологическое исследование (препараты окрашены по Гимзе, Граму и другими методами); мазки-отпечатки.
• ПЦР-диагностика в биоптате.
• Бактериологическое исследование (доступно в научных целях)</td></tr>
<tr><td colspan="2">Методы диагностики эрадикации инфекции H. pylori:
• Проводятся спустя минимум 4 нед. после курса антигеликобактерного лечения.
• При использовании инвазивных методов обязательно исследование нескольких биоптатов и из антрального отдела, и из тела желудка</td></tr>
<tr><td>Неинвазивные методы
(не связаны с проведением ЭГДС)</td><td>Инвазивные методы
(необходимо проведение ЭГДС)</td></tr>
<tr><td>• Дыхательный тест с мочевиной, меченный ^{13}C (общепризнанный метод для контроля успешности эрадикации).
• ПЦР-диагностика в кале.
• Определение антигена H. pylori в кале (доступен в научных целях)</td><td>• Быстрый уреазный тест.
• Гистологическое исследование (препараты окрашены по Гимзе, Граму и другими методами).
• ПЦР-диагностика в биоптате.
• Бактериологическое исследование (доступно в научных целях)</td></tr>
</table>

Схемы эрадикационной терапии инфекции *H. pylori*

Терапия первой линии:

- Ингибитор протонной помпы (или ранитидин висмут цитрат) в стандартной дозе 2 раза в день + кларитромицин 500 мг 2 раза в день + амоксициллин 1000 мг 2 раза в день,

  или
- метронидазол 500 мг 2 раза в день.

Тройная терапия назначается как минимум на 7 дней.

Сочетание кларитромицина с амоксициллином предпочтительнее, чем кларитромицина с метронидзолом, так как может способствовать достижению лучшего результата при назначении лечения второй линии — квадротерапии.

В случае отсутствия успеха лечения назначается *терапия второй линии:*

- Ингибитор протонной помпы в стандартной дозе 2 раза в день + висмута субсалицилат/субцитрат 120 мг 4 раза в день + метронидазол 500 мг 3 раза в день + тетрациклин 500 мг 4 раза в день.

Квадротерапия назначается как минимум на 7 дней.

6.32. Классификация язвенных поражений слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки болезни

(Григорьев П.Я., Гребенев А.Л., Шептулин А.А., 2007)

По этиологии:

- язвенная болезнь, ассоциированная с HP;
- язвенная болезнь, не ассоциированная с HP;
- симптоматические язвы.

По локализации:

- язвы желудка:
  - медиогастральная язва (тела желудка);
  - язва антрального отдела;
  - язва пилорического канала;
  - язвы кардиального и субкардиального отделов желудка;
- язвы двенадцатиперстной кишки:
  - язва луковицы двенадцатиперстной кишки;
  - язва постбульбарная;
- сочетанные язвы желудка и двенадцатиперстной кишки.

По размеру (диаметру) язв:

- язвы желудка:
  - малые (до 0,5 см);
  - средние (0,6–1,9 см);
  - большие (2,0–2,9 см);
  - гигантские (3,0 см и больше);
- язвы двенадцатиперстной кишки:
  - малые (до 0,5 см);
  - средние (0,6–0,9 см);
  - большие (1,0–1,9 см);
  - гигантские (2 см и больше).

По стадии заболевания:
- стадия обострения;
- стадия рубцевания;
- стадия ремиссии.

По характеру течения:
- впервые выявленная язвенная болезнь;
- рецидивирующее течение;
- с редкими обострениями (1 раз в 2–3 года и реже);
- с ежегодными обострениями;
- с частыми обострениями (2 раза в год и чаще).

По этническому течению:
- типичное течение;
- атипичное течение (с атипичным болевым синдромом, безболевые, бессимптомные).

По уровню желудочной секреции:
- с повышенной секрецией;
- с нормальной секрецией;
- с пониженной секрецией.

По нарушению моторно-эвакуаторной функции:
- гиперкинетическая дисфункция;
- гипокинетическая дисфункция;
- дуоденогастральный рефлюкс.

По наличию осложнений:
- кровотечение;
- перфорация;
- пенетрация;
- стеноз привратника;
- малигнизация;
- перигастрит и перидуоденит.

6.33. Характер боли при неосложненной язвенной болезни

(Григорьев П.Я., Яковенко А.В., 1997)

Характер боли	Комментарии
Постоянная — беспокоит ежедневно с самого начала обострения	Не является характерной
Эпизодическая — беспокоит часто, но не обязательно беспрерывно	Характерно для длительно нерубцующейся язвы с умеренно выраженным гастродуоденитом
Связь с приемом пищи	
Ранняя — появляется регулярно, вскоре после еды	Чаще при локализации язвы в желудке
Поздняя — появляется регулярно через 1,5–2 ч после еды	Обычно при локализации язвы в дуоденуме
Голодная — исчезает после еды	Неосложненная язвенная болезнь
Ночная — неоднократно пробуждает больного	Чаще при глубокой язве в антропилородуоденальной зоне

6.34. Болевой синдром у больных с неосложненной язвенной болезнью в фазе обострения

(Григорьев П.Я., Яковенко А.В., 1997)

Признаки	Висцеральная (язва в пределах слизистой оболочки)	Висцеральная с иррадиацией (язва в пределах стенки органа с перипроцессом)
Интенсивность	Тупая, давящая, ноющая	Тупая, на высоте обострения — острая
Периодичность	Выражена	Слабо выражена
Реакция на прием пищи, антацидов	Купируется	Уменьшается
Локализация	Диффузная, неопределенная, эпигастральная	Диффузная
Иррадиация	Отсутствует	Выражена
Симптом Менделя	Отрицательный	Положительный

6.35. Дифференциально-диагностические признаки между язвой желудка и язвой двенадцатиперстной кишки

(Григорьев П.Я., Яковенко А.В., 1997)

Признаки	Дуоденальные язвы	Желудочные язвы
*Клинические**		
Возраст	До 40 лет	Старше 40 лет
Пол	Преобладают мужчины	Оба
Боль	Ночная, голодная	Сразу после еды
Рвота	Не обычно	Часто
Аппетит	Нормальный, повышен или страх перед едой	Анорексия
Масса тела	Стабильная	Падение
Прочие		
Эндоскопия	Только для подтверждения диагноза	Повторяют после 5–6 нед. лечения для подтверждения рубцевания язвы
Биопсия	Не нужна или проводится с целью выявления *Helicobacter pylori*	Множественная биопсия, щеточная цитология и гистология
Эффект от лечения ранитидином, фамотидином или омепразолом	На 2–3-й день	На 2–3-й нед.
Продолжительность курсового лечения	6–8 нед.	12–16 нед.

* Не являются дифференциально-диагностическими признаками без результатов эндоскопического исследования.

6.36. Некоторые клинические особенности язвенной болезни различной локализации

(Ротберг Г.Е., Струтынский А.В., 2007)

Локализация язвы	Частота выявления	Особенности болевого синдрома		Другие симптомы
		локализация и иррадиация болей	время появления болей	
Кардиальный и субкардиальный отдел желудка	Чаще у мужчин старше 45 лет, нередко сочетаются с грыжей пищеводного отверстия диафрагмы	Под мечевидным отростком, иррадиируют в область сердца. В эпигастрии, иногда левее срединной линии	Через 15–20 мин после еды. Через 1–1,5 ч после еды; очень редко —поздние боли	Часто — изжога, отрыжка кислым, рвота
Язвы малой кривизны желудка	Самая частая локализация ЯБЖ, особенно у лиц старше 40 лет			Изжога, тошнота, редко — рвота
Язвы большой кривизны	Встречаются редко, в основном у мужчин старше 45 лет. Высок риск малигнизации	В эпигастрии, чаще справа от срединной линии		Встречаются редко
Язвы антрального отдела желудка	Встречаются в 12–18% случаев язвенной болезни, преимущественно у молодых лиц		Поздние (через 1,5–2 ч после еды), «голодные», ночные боли	Часто изжога, отрыжка кислым, рвота кислым содержимым
Язвы пилорического канала	Встречаются в 5–8% случаев язвенной болезни		Поздние (через 1,5–2 ч после еды), «голодные», ночные боли, приступообразные, часто не связаны с приемом пищи	Часто рвота кислым содержимым. Упорное течение, часто изжога, саливация, чувство распирания после еды
Язвы луковицы двенадцатиперстной кишки	Чаще встречаются у молодых мужчин (моложе 40 лет)	—	Поздние (через 1,5–2 ч после еды), ночные, «голодные» боли	Характерна изжога, отрыжка кислым, рвота встречается редко
Постбульбарные язвы	Встречаются в 5–7% случаев язвенной болезни, чаще у мужчин старше 40 лет	В эпигастрии и правом подреберье	Поздние (через 2–3 ч после еды), ночные, «голодные» боли, часто приступообразные	—

6.37. Критерии оценки состояния базальной секреции HCl в теле желудка

(Ротберг Г.Е., Струтынский А.В., 2007)

Состояние секреции HCl	Функциональные интервалы pH
Сильнокислый желудок	0,9–1,9
Среднекислый желудок	2,0–2,9
Умеренно кислый желудок	3,0–4,9
Слабокислый желудок	5,0–6,9
Желудок	7,0–8,9

6.38. Критерии оценки состояния базальной секреции HCl в теле желудка по уровню pH

(Лей Ю.Я., 1987; Циммерман Я.С., 2007)

Состояние секреции HCl	По Ю.Я. Лею	По Я.С. Циммерману
Выраженная гиперацидность	1,5 и меньше	0,9–1,2
Гиперацидность		1,3–1,5
Нормацидность	1,6–2,0	1,6–2,2
Умеренная гипоацидность	2,1–5,9	2,3–3,5
Выраженная гипоацидность		3,6–6,0
Анацидность	6,0 и больше	Больше 6,0

6.39. Информативность основных методов диагностики *Helicobacter pylori* и показания к их применению

(DelValle J., 1997; в модификации, 2007)

Методы диагностики HP	Чувствительность, %	Специфичность, %	Показания к применению
Инвазивные (*исследование биоптатов, полученных во время ЭГДС*)			
Быстрая диагностика			–
Быстрый уреазный тест	90	90	Первичная диагностика инфекции HP
Окраска биоптата по Граму	60–70	90	
Отсроченная диагностика			
Гистологическое исследование со специальной окраской по Гимзе, акридин-оранжем, серебрением по Warthin-Starry, Gimenez, иммуногистохимическое исследование и др.	90	90	Первичная диагностика инфекции HP
Бактериологическое исследование в культуре	80–90	95	Определение чувствительности HP к антибактериальным препаратам

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Методы диагностики HP	Чувствительность, %	Специфичность, %	Показания к применению
Неинвазивные (без применения ЭГДС)			
Дыхательный тест	95	100	Контроль за эффективностью антихеликобактерной терапии
Серологическое исследование на антитела к HP	90	90	Скрининговая диагностика инфекции HP

Для **оценки эффективности эрадикационной терапии** обычно используют неэндоскопический метод обнаружения HP — так называемый *дыхательный тест*, основанный на определении в выдыхаемом воздухе содержания углекислого газа, меченного ^{14}C или ^{13}C, который образуется под влиянием уреазы HP, расщепляющей мочевину, принятую больным внутрь. Этот тест идеально подходит для оценки результатов лечения и диагностики повторного инфицирования, поскольку он бывает положителен только при наличии активной инфекции. Дыхательный тест, являющийся неинвазивным количественным методом выявления HP, отличается высокой чувствительностью и специфичностью, хотя требует для своего проведения специальных дорогостоящих приборов — масс-спектрометров.

Наконец, *серологический метод* выявления специфических антител к HP используется в настоящее время в основном для скрининговых исследований. Хотя чувствительность и специфичность серологического метода обнаружения признаков первичного инфицирования HP у нелеченных пациентов достигают 90%, его не рекомендуют для оценки результатов антихеликобактерного лечения и диагностики повторного инфицирования. Это объясняется тем, что уровень антител даже после эффективной эрадикации HP остается повышенным в течение длительного времени (до 3 лет).

В таблице 6.39 представлены чувствительность, специфичность и основные показания к применению перечисленных методов обнаружения HP.

6.40. Схема эрадикационной терапии инфекции *Helicobacter pylori*, рекомендованная первым Маастрихтским соглашением (2007)

№ схемы	Препараты, входящие в состав схем	Доза, кратность приема
Трехкомпонентные схемы первой линии		
1	Ингибитор протонной помпы	2 раза в день
	Метронидазол или тинидазол	250 мг 4 р/сут 500 мг 2 р/сут
	Кларитромицин	250 мг 2 р/сут
2	Ингибитор протонной помпы	2 раза в день
	Амоксициллин	1000 мг 2 р/сут
	Кларитромицин	500 мг 2 р/сут

№ схемы	Препараты, входящие в состав схем	Доза, кратность приема
3	Ингибитор протонной помпы	2 раза в день
	Амоксициллин	500 мг 3 р/сут
	Метронидазол	250 мг 4 р/сут
Четырехкомпонентная схема второй линии		
1	Ингибитор протонной помпы	2 р/сут
	Висмут субцитрат коллоидный	120 мг 4 р/сут
	Тетрациклин	500 мг 4 р/сут
	Метронидазол	250 мг 4 р/сут
Альтернативные схемы		
1	Ранитидин висмута цитрат («Пилорид»)	400 мг 2 р/сут
	Кларитромицин	250 мг 4 р/сут или 500 мг 2 р/сут
2	Ранитидин висмута цитрат («Пилорид»)	400 мг 2 р/сут
	Амоксициллин	500 мг 2 р/сут

6.41. Схема эрадикационной терапии инфекции *Helicobacter pylori*, рекомендованная вторым Маастрихтским соглашением (2007)

№ схемы	Препараты, входящие в состав схем	Доза, кратность приема
Трехкомпонентные схемы первой линии		
1	Ингибитор протонной помпы	2 раза в день
	Амоксициллин	1000 мг 2 р/сут
	Кларитромицин	500 мг 2 р/сут
2	Ингибитор протонной помпы	2 раза в день
	Кларитромицин	500 мг 2 р/сут
	Метронидазол или тинидазол	250 мг 4 р/сут 500 мг 2 р/сут
Четырехкомпонентная схема второй линии		
1	Ингибитор протонной помпы	2 р/сут
	Висмут субцитрат коллоидный	120 мг 4 р/сут
	Тетрациклин	500 мг 4 р/сут
	Метронидазол	250 мг 4 р/сут

6.42. Осложнения язвенной болезни

(Ивашкин В.Т., 2003)

Осложнения	Частота возникновения*, %	Клиническая картина
Кровотечение	10–15	Рвота с примесью алой крови к рвотным массам или в виде кофейной гущи. Мелена. Симптомы острой кровопотери

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Осложнения	Частота возникновения*, %	Клиническая картина
Перфорация	6–20	Изменение типичного «язвенного» ритма болей, их стойкость к проводимому лечению, появление иррадиации часто свидетельствуют об угрозе присоединения осложнений. Типичные проявления: «кинжальная» боль в эпигастральной области, симптомы пневмоперитонеума, затем перитонита
Пенетрация	15	Клиническая картина зависит от глубины проникновения язвы и органа, вовлеченного в процесс
Стеноз привратника и двенадцатиперстной кишки	6–15	По мере декомпенсации стеноза нарастание рвоты (в том числе съеденной накануне пищей), отрыжка тухлым, истощение

* Частота возникновения этих осложнений в последние годы мало изучена в эпидемиологических исследованиях.

6.43. Риск образования симптоматических гастродуоденальных язв

(Комаров Ф.И., Калинин А.В., 1992)

Причина образования симптоматических язв	Степень и факторы риска образования симптоматических язв		
	низкий (1 балл)	средний (2 балла)	высокий (3 балла)
Заболевания	Инфаркт миокарда	Острые нарушения мозгового кровообращения	Стенозирующие процессы висцеральных ветвей брюшной аорты
	Ревматоидный артрит	Хронические неспецифические болезни легких	Тяжелые травмы, ожоги
	Калькулезный холецистит	Цирроз печени	

6.44. Классификация симптоматических гастродуоденальных язв

(Комаров Ф.И., Калинин А.В., 1992)

I. Основные виды:

1. Стрессовые.
2. Лекарственные.
3. Эндокринные.
4. Симптоматические язвы, возникшие на фоне заболеваний внутренних органов.

II. Морфологическая характеристика изъязвления:

1. Эрозия.
2. Острая язва.
3. Хроническая язва.

III. Число дефектов слизистой оболочки:

1. Одиночные (1–3).
2. Множественные (более 3).

6.45. Классификация болезней оперированного желудка

(Комаров Ф.И., Калинин А.В., 1992)

I. Постгастрорезекционные расстройства:

1. Демпинг-синдром.
2. Гипогликемический синдром.
3. Синдром приводящей петли.
4. Пептическая язва анастомоза.
5. Постгастрорезекционная дистрофия.
6. Постгастрорезекционная анемия.

II. Постваготомический синдром:

1. Дисфагия.
2. Гастростаз.
3. Рецидив язвы.
4. Диарея.
5. Демпинг-синдром.

6.46. Классификация желудочно-кишечных кровотечений

(Петров В.П., Ерюхин И.А., Шемякин И.С., 1987)

I. По этиологическим признакам:

1. Язвенные кровотечения при:
   а) хронических каллезных и пенетрирующих язвах;
   б) пептических язвах желудочно-кишечных анастомозов;
   в) острых язвах:
      – возникающих в результате токсического или лекарственного воздействия на слизистую оболочку желудка или кишки;
      – стрессовых гастродуоденальных, возникающих после ожогов, обширных хирургических операций, в остром периоде инфаркта миокарда и т.д.;
      – возникающих при заболеваниях внутренних органов (атеросклероз, гипертоническая болезнь, лейкозы, цирроз печени, уремия);
      – эндокринных язвах (синдром Золлингера—Эллисона, гиперпаратиреоидоз).
2. Неязвенные кровотечения при:
   а) варикозном расширении вен пищевода и желудка при портальной гипертензии;
   б) ущемленной грыже пищеводного отверстия диафрагмы;
   в) линейных разрывах слизистой оболочки и глубжележащих слоев стенки кардиального отдела желудка (синдром Маллори—Вейсса);
   г) эрозивном геморрагическом гастрите;
   д) доброкачественных и злокачественных опухолях желудка и кишечника;
   е) дивертикулах пищеварительного тракта;
   ж) других редких заболеваниях (болезнь Крона, аневризма аорты и др.).

II. По локализации источника кровотечения: пищеводные, желудочные, дуоденальные, тонкокишечные, толстокишечные.

III. По клиническому течению: профузные, торпидные, продолжающиеся, остановившиеся кровотечения.

IV. По степени тяжести кровотечения (величине кровопотери): легкая, средняя, тяжелая кровопотеря.

6.47. Причины кровотечений из верхних отделов пищеварительного тракта

(Григорьев П.Я., Яковенко А.В., 1997)

Частые (около 90%)	Менее частые (8%)	Редкие (2%)
ЯБДПК (38%). ЯБЖ (20%). Острые язвы и эрозии желудка (6%). Синдром Маллори—Вейсса (6%). Неустановленный источник (20%)	Дуодениты, варикозные вены пищевода и желудка, эзофагиты, опухоли пищевода и желудка	Наследственные телеангиэктазии, аортодуоденальные фистулы, дефекты гемостаза, псевдоксантомы, панкреатиты, ангиодисплазии, гастропатия, обусловленная портальной гипертензией

6.48. Дифференциальная диагностика гастродуоденальных кровотечений

(Мартынов А.А., 2007)

Признак	Язва желудка и двенадцатиперстной кишки	Геморрагические гастриты	Рак желудка	Полипоз желудка
Частота желудочных кровотечений, %	58	9,5	13,8	0,3
Пол	Чаще у мужчин	Чаще у женщин	Чаще у мужчин	Чаще у мужчин
Возраст	Чаще 30–50 лет	Чаще 20–50 лет	Старше 40 лет	Чаще 40–60 лет
Анамнез, начало заболевания	Часто имеет желудочный анамнез. Кровотечение наступает в период обострения болезни. Значительно реже оно бывает первым проявлением «немой» язвы	Иногда указание на хронический гастрит, алкоголизм. Довольно часто кровотечение — мерное проявление болезни	Может быть указание на хронический гастрит или язву. Падение аппетита, быстрая насыщаемость, отрыжка, отвращение к некоторым видам пищи, тошнота, рвота, падение массы тела, иногда дисфагия	Длительное время протекает без ярких симптомов. Потеря аппетита, изжога, отрыжка тухлым. Иногда полип диагностируется до кровотечения
Рвота	Часто типа кофейной гущи. При очень массивных кровотечениях рвота одной кровью	Интенсивность и частота рвоты с примесью крови весьма различны	Чаще многократная, умеренная по количеству, цвета кофейной гущи, реже обильная рвота с кровью	Необильная с примесью крови или типа кофейной гущи, очень редко обильная с кровью
Боли	В области желудка, связанные с приемом пищи. Иногда в момент кровотечения боли	Часто тупые, разлитые в эпигастрии в связи с нарушением режима питания	Наблюдаются часто, но обычно менее интенсивны, чем при язвенной болезни. Иногда отсутствуют	Острые боли не характерны. Чаще тупые боли и чувство тяжести в подложечной области

Признак	Язва желудка и двенадцатиперстной кишки	Геморрагические гастриты	Рак желудка	Полипоз желудка
Прочие объективные данные	Болезненность при пальпации в области желудка. Кровотечения и кровоизлияния других локализаций не отмечаются	Умеренная болезненность в эпигастрии, пурпурно-красный язык, трещины в углах рта, потливость, наклонность к гипотонии	Незначительная болезненность в эпигастральной области. Иногда удается пальпировать опухоль	Характерных болезненных точек не отмечается. Пропальпировать полип не удается
Данные лабораторного исследования крови	Анемия нормохромного типа, лейкоцитоз. Нормальное или повышенное количество тромбоцитов, снижение показателей гемоглобина и гематокрита	Анемия, лейкоцитоз зависит от кровопотери	Нарастающая анемия гипохромного типа при значительно ускоренной СОЭ	Медленно нарастающая анемия гипохромного типа, значительно ускоренная СОЭ
Желудочный сок	Нормальная или повышенная кислотность	Нормальная или повышенная кислотность	Значительное снижение свободной соляной кислоты	Чаще снижение свободной соляной кислоты
Общее состояние	Чаще выраженная картина кровопотери. Общая слабость, бледность, головокружение, учащение пульса. Снижение показателей артериального давления	Чаще общее состояние страдает незначительно. Редко при обильно кровоточащем эрозивном гастрите может развиться тяжелый коллапс	Нарастающая общая слабость, похудание, бледность и сухость кожи, понижение тургора тканей	Отмечается медленное ухудшение общего состояния. Постепенное похудание, расстройства сна. Повышенная утомляемость
Данные рентгенологического исследования желудочно-кишечного тракта	Наличие «ниши», конвергенция складок, резкая деформация луковицы двенадцатиперстной кишки, иногда пилоростеноз	Гипертрофированные складки слизистой оболочки, очень редко выявляются мелкие «ниши» — эрозии	Дефект наполнения, обрыв и деформация слизистой оболочки, валикообразные края «ниши», ригидность стенок	Мелкие, резко очерченные дефекты наполнения при сглаженности складок слизистой оболочки
Данные дополнительных методов исследования	При гастроскопии видны язвы малой кривизны и тела желудка. Спленопортограмма нормальная	При гастроскопии могут быть обнаружены эрозии на гребешках складок слизистой оболочки. Спленопортограмма нормальная	При эзофигогастроскопии можно выявить опухоль	При гастроскопии могут быть выявлены полипы. Спленопортограмма нормальная
Операционная диагностика	При лапаротомии выявляется инфильтрат язвы. «Острые» язвы могут быть обнаружены при гастростомии	При лапаротомии и широкой гастротомии выявляются эрозии или «плачущая кровью» слизистая оболочка	При лапаротомии обычно легко выявляется опухоль	При лапаротомии и широкой гастротомии обычно легко обнаруживается полипоз

6.49. Дифференциальная диагностика гастродуоденальных кровотечений (синдром портальной гипертонии, болезнь Верльгофа, гипертоническая болезнь)

(Мартынов А.А., 2007)

Признак	Синдром портальной гипертонии		Болезнь Верльгофа	Гипертоническая болезнь
	внутрипеченочный тип	внепеченочный тип		
Частота желудочных кровотечений, %		5,9	0,3	1,7
Пол	Чаще у мужчин	Примерно одинаково у мужчин и женщин	Чаще у женщин	Одинаково часто у мужчин и женщин
Возраст	Чаще 30–50 лет	Чаще 15–30 лет	Чаще молодой, иногда климактерический	Старше 40 лет
Анамнез, начало заболевания	Часто указание на перенесенные болезни печени или инфекции (болезнь Боткина, малярия, бруцеллез, хронический алкоголизм). Чаще кровотечение на фоне ухудшения общего состояния и изменений печени	Часто указание на лихорадочное состояние неясной этиологии, малярию, туберкулез. Иногда носовые, маточные кровотечения появляются при хорошем общем состоянии	Часто указание на неоднократную геморрагическую сыпь на коже и слизистых оболочках. Часто носовые и маточные кровотечения. Течение чаще рецидивирующее	Обычно указание на гипертоническую болезнь. Нередко кровотечение связано с резким нервным и физическим напряжением, повышением артериального давления
Рвота	Часто рвота с кровью, но могут быть рвотные массы в виде кофейной гущи	Обычно рвота с кровью и незначительным количеством или совершенно без примеси желудочного содержимого	Сравнительно редко рвота с желудочным содержимым и умеренной примесью крови	Нечасто рвота с умеренным количеством желудочного содержимого и примесью крови
Дегтеобразный стул	Часто	Часто	Нередко	Не часто
Прочие объективные данные	Гиперспленизм. Увеличение и уплотнение, иногда уменьшение печени. Расширение вен брюшной стенки, желтуха, асцит. После кровотечения часто уменьшение селезенки	Увеличение селезенки. Печень не изменена. Реже асцит, желтуха и расширение вен брюшной стенки	Селезенка не увеличена. Геморрагии на передней поверхности туловища и конечностей	Чаще наблюдаются носовые кровотечения, иногда легочные

Признак	Синдром портальной гипертонии		Болезнь Верльгофа	Гипертоническая болезнь
	внутрипеченочный тип	внепеченочный тип		
Данные лабораторного исследования крови	Анемия нормохромного типа, лейкопения, умеренная тромбоцитопения	—	Тромбоцитопения, удлинение времени кровотечения. Понижение ретракции кровяного сгустка	Без характерных изменений
Общее состояние	Нарастающая общая слабость, потеря аппетита, часто усиливающийся асцит, метеоризм, при кровотечении коллапс	Общее состояние до кровотечения часто хорошее, иногда общая слабость. При кровотечении часто коллапс	При острой форме или рецидиве общее состояние резко ухудшается. При обильных кровопотерях нарастающая слабость с резкой бледностью покровов и падением артериального давления	Тяжесть общего состояния обусловлена степенью и формой гипертонической болезни. Несмотря на кровотечение, артериальное давление чаще остается высоким
Желудочный сок	Чаще нормальная, реже пониженная кислотность	Чаще нормальная кислотность	Без характерных изменений	Обычно не исследуется
Боли	В области печени. Чувство распирания и тяжести в животе, тяжести и жжения за грудиной	Тупые в области селезенки. Часто кровотечению предшествует чувство тяжести и жжения за грудиной	Не характерны	Не характерны
Данные рентгенологического исследования желудочно-кишечного тракта	Часто в пищеводе дефекты наполнения в виде извитых цепочек, желудок обычно без особенностей	Часто в пищеводе дефекты наполнения в виде извитых цепочек, желудок обычно без особенностей	Без изменений	Без изменений
Данные дополнительных методов исследования	При эзофагоскопии видны узловато расширенные вены пищевода, спленопортографически определяется внутрипеченочный блок	При эзофагоскопии видны узловато расширенные вены пищевода. На спленопортограмме — внепеченочный блок	Редко при эзофагоскопии выявляются эрозии слизистой оболочки и кровоизлияния в нее. Спленопортограмма без изменений	При эзофагоскопии могут быть выявлены мелкоточечные кровоизлияния в слизистой оболочке. Спленопортограмма без изменений
Операционная диагностика	При лапаротомии печень плотная, часто уменьшенная. Селезенка часто увеличена. Сосуды желудка, сальника резко расширены	Печень не изменена, селезенка увеличена. Умеренное расширение вен преимущественно пищевода, кардии и малого сальника	При лапаротомии — повышенная кровоточивость. Селезенка обычно не увеличена	Лапаротомия не показана

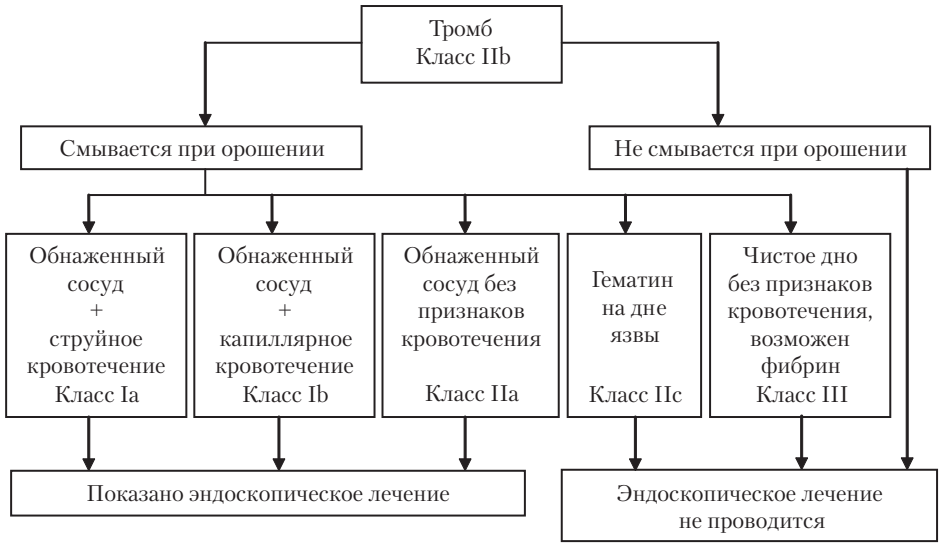
6.50. Объем кровопотери в зависимости от величины шокового индекса Альговера (ЧСС:$АД_{сист.}$)

(Ротберг Г.Е., Струтынский А.В., 2007)

Величина шокового индекса	Объем кровопотери (в процентах к ОЦК)
0,5–0,6	0
0,7–0,8	10
0,9–1,2	20
1,3–1,4	30
1,5 и больше	40

6.51. Алгоритм действий при обнаружении во время диагностической эндоскопии язвы, покрытой тромбом

(Block B., Schachschal G., Schmidt H., 2007)



6.52. Причины желудочно-кишечных кровотечений

(Виноградов А.В., 1987)

1. **Болезни желудка и двенадцатиперстной кишки:**
   - Хроническая язва.
   - Острые эрозии и язвы.
   - Острый гастрит и дуоденит. Опухоли.
   - Ущемленная грыжа диафрагмы.
2. **Болезни пищевода. Рак:**
   - Пептическая язва.
   - Пептический эзофагит.

- Разрыв (синдром Маллори—Вейсса).
- Варикозное расширение вен.

3. Болезни кишечника:

- Сосудистые эктазии.
- Дивертикулез и язва дивертикула Меккеля.
- Хронический язвенный энтерит.
- Туберкулезный илеотифлит.
- Болезнь Крона.
- Неспецифический язвенный колит.
- Протозойный колит.
- Геморрой.
- Доброкачественные опухоли.
- Злокачественные опухоли.

4. Другие болезни:

- Геморрагический васкулит.
- Тромбоцитопеническая пурпура.
- Тромбоз брыжеечных артерий.
- Телеангиэктазия.
- Синдром гемобилии.
- Цинга.

6.53. Наиболее частые причины желудочно-кишечных кровотечений

(Сумароков А.В. и др., 1993)

Из верхних отделов	Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки (до 40–50% всех желудочно-кишечных кровотечений), эрозивный гастрит, варикозно-расширенные вены пищевода, эрозивный дуоденит
Из нижних отделов	Геморрой, трещины заднего прохода, дивертикулез толстой кишки, ишемическое поражение кишечника, неспецифический язвенный колит
Из верхних и нижних отделов	Опухоли (рак, лейомиома, саркома, гемангиома, лимфома, полипы), сосудистые поражения (множественные телеангиэктазии и др.), заболевания с геморрагическим синдромом, амилоидоз кишечника

6.54. Дифференциальная диагностика при острых кровотечениях из верхних отделов пищеварительного тракта

(Комаров Ф.И. и др. (ред.), 1990)

Показатели	Заболевания и синдромы								
	варикозное расширение вен пищевода	**язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки**	**острые пептические язвы желудка**	**пептическая язва пищевода**	**распадающаяся опухоль желудка**	**распадающаяся опухоль пищевода**	**синдром Маллори—Вейсса**	**острое легочное кровотечение**	**нарушения свертываемости крови**
Характер крови в рвотных (срыгнутых) массах	Неизмененная, темная (венозная), при скоплении в желудке может иметь вид кофейной гущи	Измененная, вид кофейной гущи	Измененная, вид кофейной гущи	Алая, может иметь вид кофейной гущи (при скоплении крови в желудке)	Чаще алая	Алая	Алая или в виде кофейной гущи	Алая	Алая
Предшествующие симптомы	Часто загрудинное жжение	Язвенные боли в эпигастральной области, тошнота, приступы рвоты	Язвенные болезни в эпигастральной области, тошнота, приступы рвоты	Боли за грудиной, изжога, иногда дисфагия	Боли в эпигастральной области, снижение аппетита, похудание, повторные рвоты	Дисфагия, боли за грудиной, похудание	Малохарактерны	Кашель, кровохарканье	Малохарактерны
Провоцирующие факторы	Иногда физическое напряжение	Иногда физическое напряжение, приступ рвоты	Иногда физическое напряжение, приступ рвоты	Иногда физическое напряжение, приступ рвоты	Малохарактерны	Малохарактерны	Рвота, чаще на фоне тяжелой алкогольной интоксикации	Иногда физическое напряжение, сильный приступ кашля	Малохарактерны, иногда передозировка антикоагулянтов

Показатели	Заболевания и синдромы								
	варикозное расширение вен пищевода	**язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки**	**острые пептические язвы желудка**	**пептическая язва пищевода**	**распадающаяся опухоль желудка**	**распадающаяся опухоль пищевода**	**синдром Маллори—Вейсса**	**острое легочное кровотечение**	**нарушения свертываемости крови**
Данные анамнеза, установленные диагнозы	Часто цирроз печени или сердечная декомпенсация III стадии	Язвенная болезнь	Длительный прием ацетилсалициловой кислоты и других «ульцерогенных» препаратов, острый инфаркт миокарда	Аксиальная грыжа пищеводного отверстия диафрагмы	Желудочная ахилия, многолетнее курение	Малохарактерны	Часто хронический алкоголизм	Туберкулез, бронхоэктатическая болезнь	Повторные кровотечения из различных органов в прошлом, подкожные геморрагии. Установленный диагноз заболевания крови. Предшествующий прием антикоагулянтов
Данные осмотра	Часто асцит, желтуха или анасарка, цианоз	Бледность кожи и слизистых оболочек	Бледность кожи и слизистых оболочек	Бледность кожи и слизистых оболочек	Истощение вплоть до кахексии, бледность кожи и слизистых оболочек	Истощение вплоть до кахексии, бледность кожи и слизистых оболочек	Часто «алкогольный хабитус», бледность кожи и слизистых оболочек	Часто эмфизематозная грудная клетка, изменение фаланг пальцев в виде «барабанных палочек»	Подкожные геморрагии
Преимущественный возраст	Любой	Молодой или средний	Любой	Пожилой или старческий	Пожилой или старческий	Пожилой или старческий	Любой	Любой	При заболевании крови — детский или юношеский

6.55. Дифференциальная диагностика при острых профузных кишечных кровотечениях

(Комаров Ф.И. и др. (ред.), 1990)

Проявления	Заболевания и синдромы					
	кровотечение из желудка, верхних отделов тонкой кишки	**распадающийся рак толстой кишки**	**дивертикулез толстой кишки и дивертикулит**	**неспецифический язвенный колит**	**геморрой**	**дизентерия**
Вид крови в испражнениях	Черный, типа мелены, в особо острых случаях — алая кровь	Алая кровь	Алая кровь	Алая кровь, поносы, «мазки» алой крови на испражнениях, слизь	Мазки алой крови на испражнениях или алая кровь	Поносы, мазки алой крови в жидких испражнениях вместе со слизью
Характерные сопутствующие симптомы	Часто кровавая рвота, боли в эпигастрии	Часто боли в животе	Могут быть боли в животе	Тенезмы, боли в нижних отделах живота, лихорадка	Боли в области заднего прохода	Тенезмы, боли в нижних отделах живота, лихорадка
Анамнез	Часто в анамнезе — язвенная болезнь, цирроз печени	Прогрессирующие боли в животе, похудание	Периодические боли в животе, установленный дивертикулез	Прогрессирующее течение, повторные кровотечения, перфорации кишки	Повторные кровотечения из анального прохода, наличие геморроидальных узлов	Внезапное начало заболевания с лихорадкой, тенезмами, поносами, выделением со стулом слизи и крови
Осмотр	Бледность кожи, при портальном циррозе — асцит, часто — желтуха, геморрой	Бледность; кожи и слизистых оболочек, может быть истощение	Бледность кожи и слизистых оболочек	Бледность кожи и слизистых оболочек, часто — похудание	Бледность кожи и слизистых оболочек, при осмотре анальной области — геморроидальные узлы	Может быть бледность кожи и слизистых оболочек

6.56. Классификация диареи

(Goldfinger S.E., 1993)

Тип	Механизм	Характеристика кала	Примеры состояний
Секреторная	↑ секреция электролитов, ↓ абсорбция электролитов	Светлый. $Na^+ + K^+ = 2 \times$ осмолярность. Полиморфно-ядерные лейкоциты отсутствуют	Холера. Диареогенные опухоли панкреатических островков. Энтеропатия, вызванная непереносимостью солей желчных кислот
Экссудативная	Нарушение абсорбции в толстой кишке; излияние клеток и коллоидов	Гнойный. Присутствуют полиморфно-ядерные лейкоциты. Явная или скрытая кровь	Язвенный колит. Шигеллез. Амебиаз
Сниженная абсорбция:			
– осмотическая;	Неабсорбируемые молекулы в просвете кишки	Светлый. $Na^+ + K^+ = 2 \times$ осмолярность. Полиморфно-ядерные лейкоциты отсутствуют	Дефицит лактазы. Mg^{2+}-содержащие слабительные средства
– обусловленная анатомическими нарушениями;	Сниженная площадь поверхности, на которой происходит абсорбция	Изменчивый	Субтотальная колонэктомия. Свищ между желудком и толстой кишкой
– обусловленная расстройством двигательной функции	Сниженное время контакта	Изменчивый	Гипертиреоз. Синдром раздраженного кишечника

6.57. Причины диареи

(Виноградов А.В., 1987)

1. Опухоли желудочно-кишечного тракта.
2. Гастринома:
   – панкреатическая холера;
   – карциноидная опухоль.
3. Болезнь Крона.
4. Язвенный колит.
5. Бациллярная дизентерия.
6. Кишечный амебиаз.
7. Балантидиаз.
8. Гранулематозный колит.
9. Рак толстой кишки.
10. Туберкулезный илеотифлит.
11. Хронический энтерит, колит:
    – пеллагра;

– хронические инфекции и инвазии желудочно-кишечного тракта (дизентерия, лямблиоз, трихомоноз, глинистые инвазии).

12. Целиакия-спру.
13. Лимфогранулематоз и лимфосаркома.
14. Туберкулезный мезаденит.
15. Непереносимость лактозы.
16. Непереносимость моносахаридов.
17. Пониженная активность кишечных мальтаз.
18. Непереносимость тригалозы.
19. Функциональная диарея.
20. Слизистая колика.
21. Билиарно-кишечный свищ.

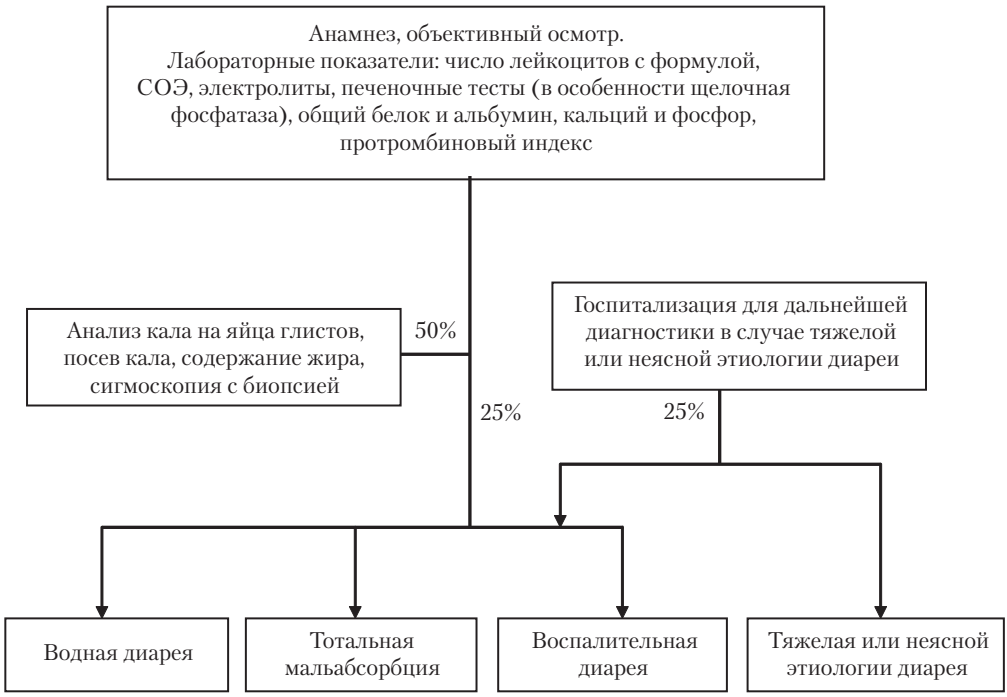
6.58. Типы запора

(Виноградов А.В., 1987)

1. Запор при нормальном диаметре толстой кишки.
2. Простой колоностаз (простой запор).
3. Запор при удлиненной толстой кишке.
4. Запор при синдроме раздраженной кишки.

6.59. Алгоритм диагностики при хронической диарее

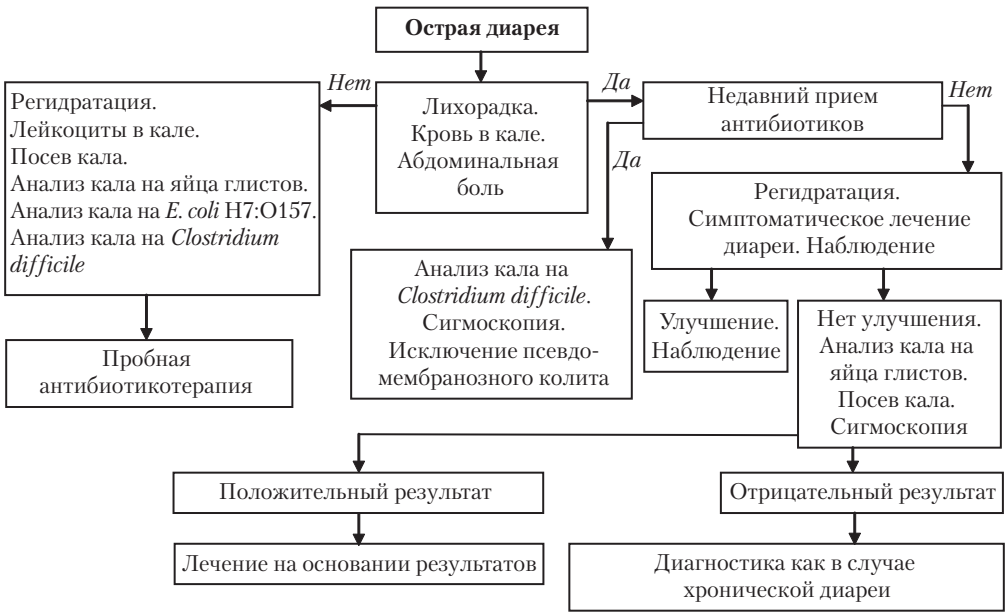
(Ивашкин В.Т., 2003)



6.60. Алгоритм диагностики воспалительной диареи

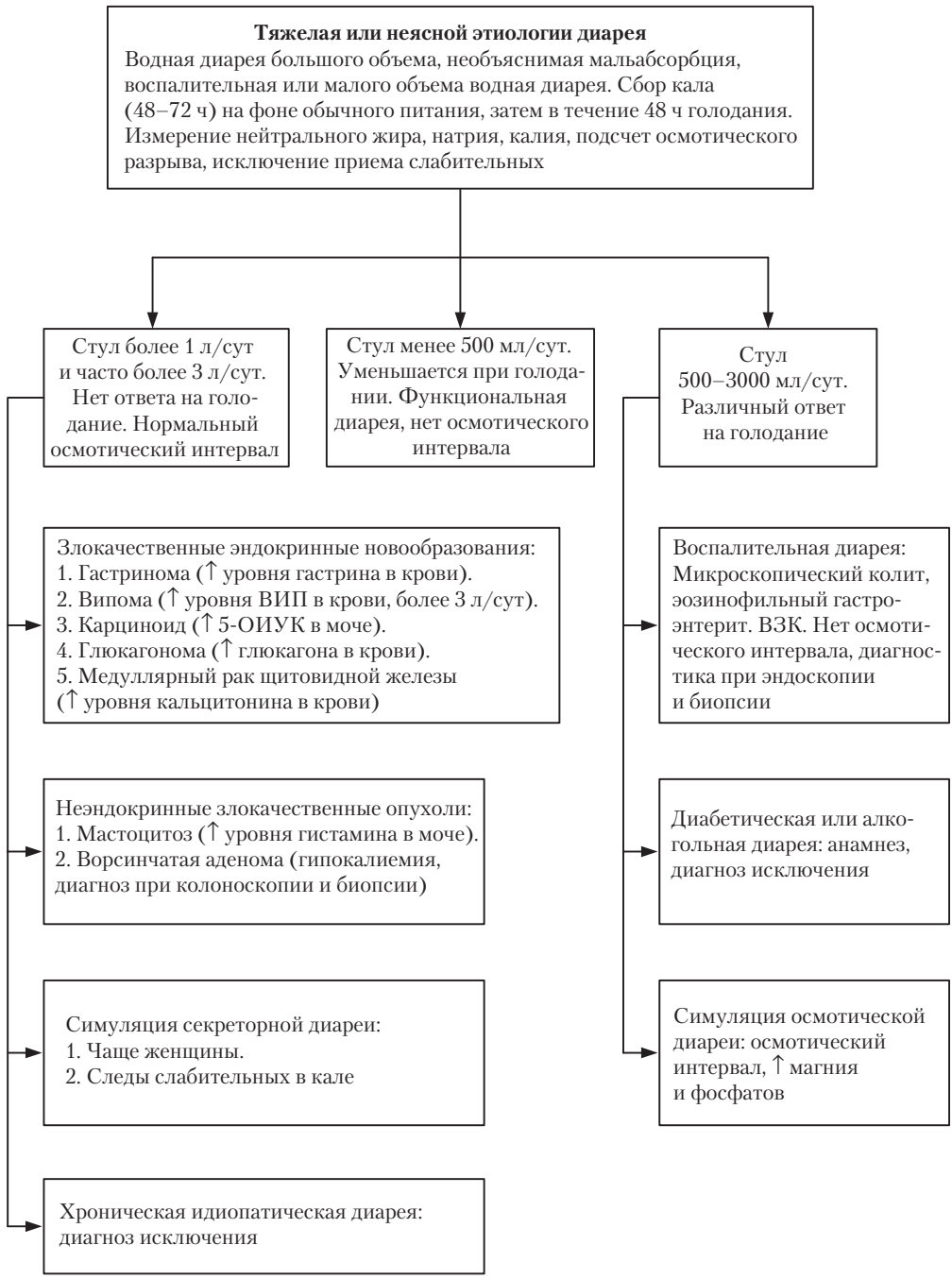
6.61. Алгоритм диагностики и лечения острой диареи

(Ивашкин В.Т., 2003)



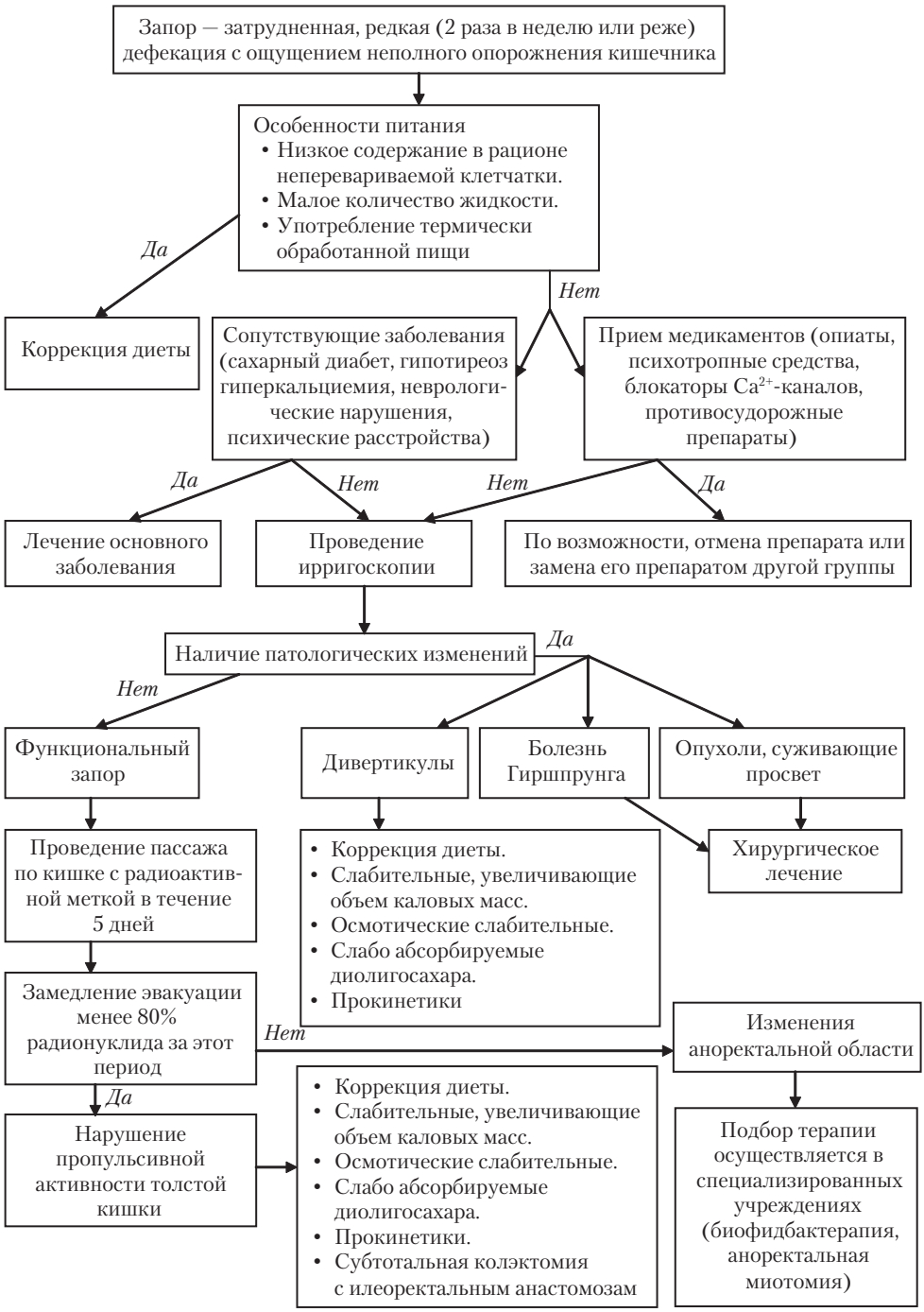
6.62. Алгоритм диагностики тяжелой или неясной этиологии диареи

(Ивашкин В.Т., 2003)



6.63. Алгоритм обследования и лечения больных с запорами

(Ивашкин В.Т., 2003)



6.64. Основные причины хронических запоров в зависимости от ведущих механизмов нарушений моторики кишечника

(Ротберг Г.Е., Струтынский А.В., 2007)

Механизмы запоров	Причины запоров и факторы риска
Алиментарные запоры	Уменьшение потребления пищи (голодание)
	Снижение в рационе питания пищевых волокон
	Уменьшение потребления жидкости (сухоядение)
	Особенности качественного состава пищи: хлеб из муки высших сортов, сдобное тесто, жирные сорта мяса, копчености, консервированные продукты, каши из манной крупы, риса, макаронные изделия и т.п.
Механический генез запоров	Сужение просвета кишки: опухоль, каловые камни, полипы, стриктуры кишки, инвагинация и др.
	Сдавление кишки снаружи: опухоль органов брюшной полости, инфильтраты, абсцессы, спайки, парапроктит и др.
	Дивертикулиты толстой кишки
Дискинетические расстройства моторики ободочной кишки (медленно-транзитный запор)	Гипокинетические расстройства моторики (инертная толстая кишка)
	Пожилой и старческий возраст больных
	Воспалительные заболевания кишечника (колиты)
	Заболевания нервной системы и миопатии: инсульты, энцефалопатия, поражения спинного мозга, полинейропатия, рассеянный склероз, болезнь Паркинсона, системная склеродермия, амилоидоз, полимиозит/дерматомиозит, миотическая дистрофия, миопатии и др.
	Метаболические и эндокринные расстройства: сахарный диабет, гипотиреоз, карцинома, гиперкальциемия, гипокалиемия, системная склеродермия, полинейропатия, поражение спинного мозга, сосудистые заболевания
	Длительный прием лекарственных средств: опиатов, препаратов железа, кальция, висмута, антихолинергических средств, ингибиторов протонной помпы, алюминийсодержащих антацидов, трициклических антидепрессантов, противопаркинсонических и противосудорожных препаратов, ганглиоблокаторов, антагонистов кальциевых каналов, бария сульфата, тяжелых металлов (мышьяк, ртуть, свинец и др.)
	Длительное систематическое применение слабительных средств (в частности, антрогликозидов) или очистительных клизм
	Идиопатический медленно-транзитный запор у молодых женщин
	Психические заболевания, невротические расстройства
	Гиперкинетические расстройства моторики ободочной кишки
	Синдром раздраженного кишечника
	Воспалительные заболевания кишечника (колиты)
	Дивертикулит толстой кишки и др.
	Другие заболевания органов брюшной полости (висцеровисцеральные рефлексы): язвенная болезнь, гастродуоденит, холецистит, желчнокаменная болезнь, спайки в брюшной полости, заболевания органов малого таза и др.

Механизмы запоров	Причины запоров и факторы риска
Дискинетические нарушения моторной функции прямой кишки и аноректальной области, обструкция выхода	Гипотонические расстройства прямой кишки или мышцы тазового дна (инертная прямая кишка и мегаректум)
	Нарушения дефекационного рефлекса
	Повреждения и заболевания спинного мозга, периферических нервов, диабетическая нейропатия, полирадикулонейропатия и др.
	Повреждения наружного анального сфинктера
	Болезнь Гиршпрунга
	Диссинергия тазового дна (вариант)
	Миастении
	Гипертонус и невозможность адекватного мышечного расслабления прямой кишки и анального сфинктера
	Геморрой, трещины заднего прохода, солитарная язва прямой кишки (рефлекторный спазм)
	Диссинергия тазового дна (вариант)
Коническая тестинальная псевдообструкция	Причины неизвестны

6.65. Рабочая классификация наиболее распространенных причин синдрома мальабсорбции

(Парфенов А.И., в модификации, 2007)

Недостаточность полостного пищеварения

Недостаточность внешнесекреторной функции поджелудочной железы:

- хронический панкреатит;
- рак поджелудочной железы;
- муковисцидоз;
- снижение активности энтерокиназы при гиперсекреции соляной кислоты (синдром Золлингера—Эллисона, язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки).

Дефицит желчных кислот:

- обструкция желчевыводящих путей (механическая желтуха);
- первичный билиарный цирроз печени;
- паренхиматозные заболевания печени с холестазом;
- нарушение кишечно-печеночной циркуляции желчных кислот.

Гастрогенная недостаточность пищеварения:

- хронический атрофический гастрит;
- резекция желудка, гастрэктомия.

Недостаточность пристеночного (мембранного) пищеварения

Дефицит адсорбированных в щеточной кайме панкреатических ферментов:

- внешнесекреторная недостаточность поджелудочной железы;
- энтеропатии с нарушением структуры и ультраструктуры тонкой кишки.

Дефицит ферментов щеточной каймы:

- дисахаридазная недостаточность;
- пептидазная недостаточность.

Нарушения всасывания в тонкой кишке

Первичные нарушения всасывания:

- глютеновая энтеропатия (целиакия);
- спру (тропическая, коллагеновая, соевая) и др.

Вторичные нарушения всасывания:

- воспалительные заболевания кишечника (болезнь Уиппла, болезнь Крона, туберкулез кишечника и др.);
- опухоли тонкой кишки (лимфома);
- карциноид с метастазами;
- пострезекционные синдромы (синдром короткой кишки, синдром слепой кишки);
- дивертикулез тонкой кишки:
- эндокринные заболевания (диабетическая энтеропатия, болезнь Аддисона, гиперпаратиреоидизм, гипертиреоз, гастринома и др.);
- заболевания сердечно-сосудистой системы (сердечная недостаточность, констриктивный перикардит);
- паразитарные инвазии (лямблиоз, стронгилоидоз и др.);
- поражения энтероцитов, индуцированные приемом ЛС (антибиотиков, цитостатиков, фенолфталеина, колхицина и др.);
- радиационные поражения энтероцитов и др.

Нарушения лимфооттока

Заболевания, сопровождающиеся воспалительной или опухолевой инфильтрацией лимфатической системы кишечника:

- острый энтероколит;
- болезнь Крона;
- болезнь Уиппла;
- тропическая спру;
- язвенный колит;
- дивертикулы тонкой кишки;
- амилоидоз кишки;
- опухоли кишечника;
- паразитарные инвазии слизистой оболочки кишки и др.

Заболевания других органов пищеварения:

- болезни печени;
- болезни поджелудочной железы;
- болезни желудка.

Иммунопатии (*СПИД, муковисцидоз и др.*).

6.66. Клинические и лабораторные признаки мальабсорбции

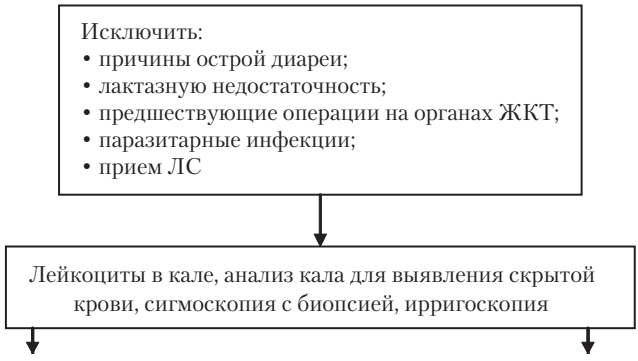
(Ивашкин В.Т., 2003)

Симптом	Лабораторный признак	Нутриенты, минеральные элементы и витамины
Стеаторея (светлый стул большого объема)	Увеличение содержания жира в кале; снижение уровня холестерина в сыворотке крови	Жир

Симптом	Лабораторный признак	Нутриенты, минеральные элементы и витамины
Диарея (повышение содержания воды в стуле)	Увеличение содержания жира в кале; положительный дыхательный тест с желчными кислотами	Жирные кислоты или желчные кислоты
Потеря массы тела; истощение (потеря мышечной массы); слабость, утомляемость, вздутие живота	Увеличение содержания жира и азота в кале; снижение всасывания глюкозы и ксилозы	Энергетические составляющие пищи (жиры, белки, углеводы)
Железодефицитная анемия	Гипохромная анемия; низкая концентрация железа в сыворотке крови	Железо
Мегалобластная анемия	Макроцитоз; снижение всасывания витамина B_{12} (B_{12}, меченный ^{67}Co); снижение концентрации витамина B_{12} в сыворотке крови и фолатов в эритроцитах	Витамин B_{12} или фолиевая кислота
Парестезии; судороги; положительные симптомы Труссо и Хвостека	Снижение концентрации кальция, магния и калия в сыворотке крови	Кальций, витамин D, магний, калий
Боли в костях; патологические переломы; деформации скелета	Остеопороз по данным рентгенографии и денситометрии	Кальций
Склонность к кровотечениям (экхимозы, мелена, гематурия)	Увеличение протромбинового времени	Витамин K
Отеки	Снижение альбумина сыворотки крови; увеличение концентрации α_1-антитрипсина в кале (энтипротвазы)	Белки (или энтеропатия с потерей белка)
Никтурия; вздутие живота	Увеличение количества жидкости в тонкой кишке по данным рентгенологического исследования	Вода
Непереносимость молока (схваткообразные боли, метеоризм, диарея)	Тест на переносимость лактозы; снижение концентрации лактозы в слизистой оболочке	Лактоза

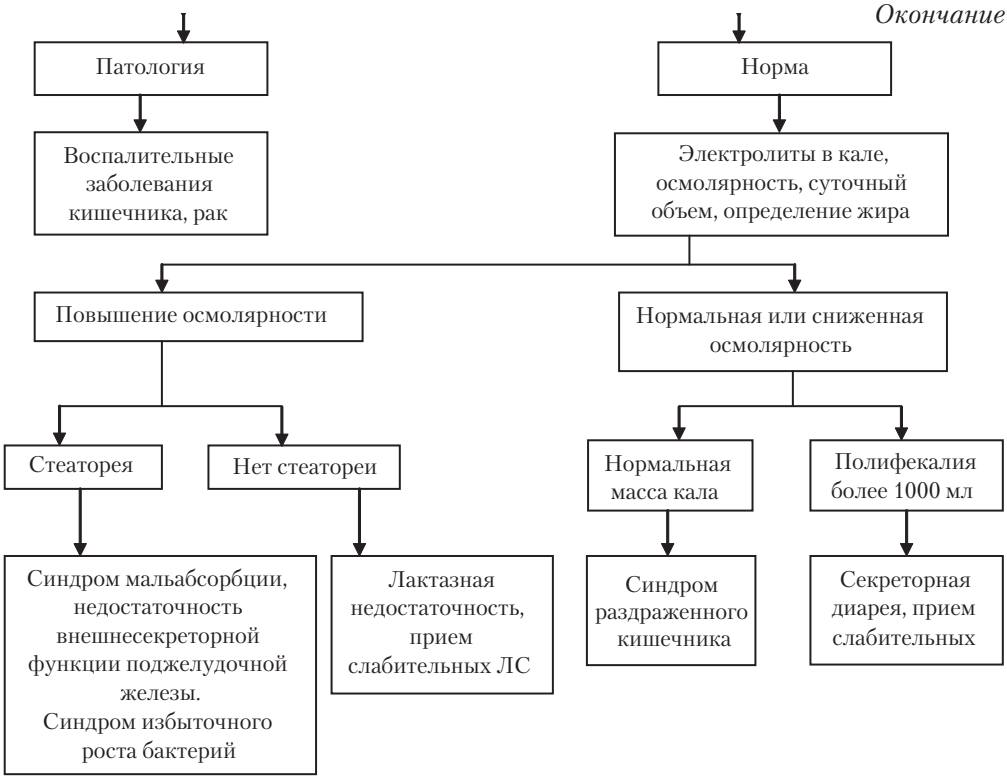
6.67. Алгоритм диагностического поиска при хронической диарее

(Ивашкин В.Т., 2003)



Продолжение ↳

Окончание



6.68. Этиологическая классификация синдрома нарушенного пищеварения

(Окороков А.Н., 1997)

1. Первичные (врожденные) ферментопатии:

1.1. Недостаточность дисахаридаз (лактазы, сахаразы, изомальтазы).
1.2. Недостаточность пептидаз (глютеновая энтеропатия).
1.3. Недостаточность энтерокиназы.

2. Вторичные (приобретенные) ферментопатии:

2.1. Алиментарные ферментопатии (дефицит в рационе белков, витаминов, микроэлементов; несбалансированное питание; наличие в пище токсичных веществ, ингибиторов ферментов, антивитаминов).
2.2. Гастрогенная энтеропатия (атрофический гастрит, декомпенсированный стеноз привратника, рак желудка, резекция желудка).
2.3. Энтерогенные ферментопатии (хронический энтерит, болезнь Крона, дивертикулиты тонкой кишки, туберкулез кишечника, болезнь Уиппла, резекция кишечника).
2.4. Гепатогенная ферментопатия (хронический активный гепатит, цирроз печени, рак печени).
2.5. Панкреатогенная ферментопатия (хронический панкреатит, панкреатолитиаз, рак поджелудочной железы, резекция поджелудочной железы).

2.6. Эндокринная ферментопатия (сахарный диабет, гипер- и гипотиреоз, хроническая надпочечниковая недостаточность, гипофизарная недостаточность, гипопаратиреоз).
2.7. Лекарственная ферментопатия.

6.69. Рабочая классификация воспалительных заболеваний тонкой кишки

(Ивашкин В.Т., 2001; Парфенов А.И., 2002, в модификации, 2007)

Воспалительные заболевания тонкой кишки
Заболевания известной этиологии
Острые кишечные инфекции (группа заболеваний)*
Пищевые токсикоинфекции (группа заболеваний)*
Острый токсический гастроэнтерит («отравление»)*
Аллергический гастроэнтерит
Радиационный (лучевой) гастроэнтерит
Туберкулез кишечника*
Сифилис кишечника*
Болезнь Уиппла
Флегмона тонкой кишки
Заболевания неизвестной этиологии
Болезнь Крона
Эозинофильный гастроэнтерит
Простая язва тонкой кишки (язвенный энтерит)

* Эти заболевания рассматриваются в специальных руководствах по инфекционным, кожно-венерическим болезням и туберкулезу.

6.70. Классификация хронического энтерита

(Парфенов А.И., 1981)

Этиология	**Характеристика**		
	атомоморфологическая	**функциональная**	**клиническая**
Инфекции (дизентерия, сальмонеллез, иерсиниоз, вирусные инфекции и др.)	Поверхностный энтерит с дистрофией энтероцитов	Нарушения мембранного пищеварения (дисахаридазная недостаточность)	Степень тяжести синдрома нарушенного всасывания
Глистные инвазии, лямблии	Хронический энтерит без атрофии	Нарушения всасывания электролитов, железа, воды, витаминов, белков, жиров, углеводов	Течение: редко, часто рецидивирующее

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Этиология	Характеристика		
	атомоморфологическая	функциональная	клиническая
Алиментарные факторы (несбалансированное питание и др.)	Хронический энтерит с парциальной атрофией ворсин	Нарушения моторной функции (гипер- и гипокинетические)	Фаза болезни; обострение, ремиссия
Физические и химические повреждения (антибиотики, алкоголь, ионизирующая радиация)	Еюнит. Илеит. Энтерит		Осложнения: солярит, неспецифический мезаденит
Болезни желудка, печени, желчных путей, поджелудочной железы			

6.71. Дифференциально-диагностические признаки болезней тонкой кишки

(Комаров Ф.И., Парфенов А.И., 1992)

Признак	Болезнь								
	хронический энтерит	целиакия взрослых	болезнь Крона	туберкулезный илеотифлит	лимфома	Болезнь тяжелых α-цепей	первичный вариабельный иммунодефицит	болезнь Уиппла	первичная лимфангиэктазия
Синдром нарушенного всасывания:									
I степени	+	–	±	–	–	–	–	–	–
II степени	±	+	+	+	±	±	±	±	±
III степени	–	+	+	±	+	+	+	+	+
Синдром частичной непроходимости	–	–	±	±	±	–	–	–	–
Кишечные кровотечения	–	–	±	±	±	–	–	–	–
Поражения перианальной области, свищи	–	–	–	±	±	–	–	–	–
Поражения глаз, кожи	–	–	–	±	–	–	–	–	–
Поражения суставов (артрит)	–	–	±	–	–	–	–	–	–
Лихорадка, лейкоцитоз, повышенная СОЭ	–	–	+	+	+	±	±	±	–
Инфильтрат, пальпируемый в брюшной полости	–	–	±	±	±	–	–	–	–
Положительная реакция Манту	–	–	–	+	–	–	–	–	–

Признак	Болезнь								
	хронический энтерит	целиакия взрослых	болезнь Крона	туберкулезный илеотифлит	лимфома	Болезнь тяжелых α-цепей	первичный вариабельный иммунодефицит	болезнь Уиппла	первичная лимфангиэктазия
Увеличение мезентериальных лимфатических узлов (по данным специальных методов исследования)	–	–	+	±	±	±	±	–	–
Характерные рентгенологические признаки болезни	–	±	+	+	+	–	±	–	–
Характерные гистологические признаки болезни	±	+	+°	+°	+°	±	±	+	+
Характерные иммунологические признаки болезни	–	–	–	–	–	+	+	–	–

Условные обозначения. (–) — признак нехарактерен; (±) — признак встречается нерегулярно; (+) — признак характерен для данного заболевания; (+°) — признак чаще выявляется по данным исследования операционного материала.

6.72. Клинические проявления хронического колита и энтерита в сравнительном аспекте

(Парфенов А.И., 1992)

Клинические симптомы	Частота выявления, %			
	хронического колита	хронического энтерита, степень		
		I	II	III
Кишечные расстройства:				
– боли в животе;	89	86	83	79
– урчание;	71	82	77	78
– метеоризм;	79	80	76	76
– болезненность при пальпации;	89	72	67	65
– симптом В.П. Образцова;	7	41	47	69
– симптом Поргеса;	–	8	17	38
– понос;	65	73	72	88
– запор;	15	15	18	8
– чередование поноса и запора;	20	12	10	4
– полифекалия	–	11	19	57
Изменение общего состояния:				
– слабость, снижение трудоспособности;	20	73	88	100
– снижение массы тела;	21	67	89	99
– гиповитаминозы;	38	72	81	100
– гипохромная анемия;	7	5	10	42
– гипопротеинемия;	–	4	7	45
– отеки	–	–	–	23

6.73. Рабочая классификация язвенного колита

(Ротберг Г.Е., Струтынский А.В., 2007)

По характеру течения заболевания:

- острая (фульминантная) форма;
- хроническая рецидивирующая форма:
  - фаза обострения;
  - фаза ремиссии;
- хроническая непрерывная форма.

По локализации:

- язвенный проктит и проктосигмоидит;
- левосторонний язвенный колит;
- субтотальный язвенный колит;
- тотальный язвенный колит.

По активности воспаления:

- минимальная;
- умеренная;
- высокая активность.

По тяжести течения:

- легкое;
- среднетяжелое;
- тяжелое.

По наличию осложнений:

- токсическое расширение ободочной кишки (токсический мегаколон);
- перфорация стенки кишки;
- массивное кровотечение;
- стриктуры толстой кишки;
- кишечная непроходимость;
- сепсис;
- тромбозы и тромбоэмболии;
- колоректальный рак и др.

Начало заболевания может быть острым или постепенным. Острая (фульминантная) форма заболевания характеризуется быстрым нарастанием клинических симптомов болезни, лихорадкой и выраженной интоксикацией. Для постепенного начала заболевания характерны умеренная выраженность симптомов болезни, но неуклонное прогрессирование патологических изменений толстой кишки.

В стадии обострения язвенного колита наиболее частыми симптомами заболевания являются:

1) диарея, примесь крови в кале;
2) симптомы эндотоксемии;
3) мальабсорбции;
4) разнообразные внекишечные проявления болезни.

6.74. Критерии активности и степени тяжести неспецифического язвенного колита (НЯК) (Schroeder)

(Халиф И.Л., Лоранская И.Д., 2004)

Частота стула	Ректальное кровотечение	Эндоскопическая картина при ректороманоскопии	Клиническая характеристика
0 = нормальное количество дефекаций для конкретного больного	0 = нет	0 = нормальная слизистая оболочка (ремиссия)	0 = норма, ремиссия
1 = на 1–2 дефекации в день больше, чем обычно	1 = прожилки крови в менее, чем половине дефекаций	1 = легкая степень (гиперемия, смазанный сосудистый рисунок, легкая зернистость)	1 = легкая форма
2 = на 3–4 дефекации в день больше, чем обычно	2 = видимая кровь в большинстве дефекаций	2 = средняя степень (выраженная гиперемия, отсутствие сосудистого рисунка, зернистость, эрозии)	2 = среднетяжелая форма
3 = на 5 и более дефекаций в день больше, чем обычно	3 = выделение одной крови	3 = тяжелая степень (спонтанная кровоточивость, изъязвления)	3 = тяжелая форма

Все эти признаки формируют следующие формы НЯК:

Показатели	Неактивная	Легкая	Среднетяжелая	Тяжелая
Симптомы	0–2	1–3	3–6	>/ = 6
Эндоскопия	0	1	1–2	>/ = 2
Клиника	0	1	2	3
Общая сумма	0–2	3–5	6–10	>/ = 10

6.75. Дифференциальная диагностика НЯК и болезни Крона с другими заболеваниями

(Халиф И.Л., Лоранская И.Д., 2004)

Инфекции	Возбудитель
Бактериальные	*Shigella* *Salmonella* *Campylobacter jeuni* *E. coli* *Yersinia* *Clostridium difficile* *Mycobacterium tuberculosis* *Neisseria Gonorrhoeae* *Treponema pallidum*
Венерическая лимфогранулема	*Chlamidia*
Паразитарные	*Entamoeba histolytica* *Gairdia lamblia* *Balantidium coli* *Schistosoma*
Грибковые	*Histoplasma capsulatum* Актиномицеты
Вирусные	*Herpes simplex* *Cytomegaloviruses* ВИЧ-инфекция

6.76. Частота возникновения некоторых системных внекишечных проявлений язвенного колита

(Ротберг Г.Е., Струтынский А.В., 2007)

Внекишечные проявления	Частота, %
Поражение суставов	15–20
Узловатая эритема	1–3
Дерматит, афтозный стоматит	5–10
Гангренозная пиодермия	1–4
Язвы нижних конечностей	3–5
Поражение глаз	4–10
Жировой гепатоз	7–25
Цирроз печени	1–5
Первичный склерозирующий холангит	1–4

6.77. Клинические признаки тяжести течения язвенного колита

(Ивашкин В.Т., Комаров Ф.И., Рапопорт С.И., 2001, 2007)

Клинические признаки	Тяжесть течения язвенного колита		
	легкое	средней тяжести	тяжелое
Частота дефекаций в сутки	Меньше 4 раз	4–6 раз	6–8 и более
Примесь крови в кале	Небольшая	Умеренная	Значительная
Температура тела	Нормальная	Субфебрильная	Фебридьная
ЧСС, уд./мин	Нормальная	Около 90	Тахикардия больше 90–100
Похудание	Отсутствует	Незначительное	Выраженное
Гемоглобин, г/л	Больше 110	90–100	Меньше 90
СОЭ, мм/ч	Ниже 20	20–35	Больше 35
Число лейкоцитов	Нормальное	Умеренный лейкоцитоз	Выраженный лейкоцитоз со сдвигом формулы крови влево

6.78. Эндоскопические признаки активности воспаления при язвенном колите

(Белоусов Е.А., 2001, 2007)

Признаки	Активность воспаления		
	минимальная	умеренная	высокая
Гиперемия	Диффузная		
Зернистость	Отсутствует	Имеется	Выраженная
Отек	Имеется	Выражен	Выражен
Сосудистый рисунок	Отсутствует		

Признаки	Активность воспаления		
	минимальная	умеренная	высокая
Кровоточивость	Петехиальные геморрагии	Контактная, умеренно выражена	Спонтанная, резко выражена
Эрозии	Единичные	Множественные	Множественные с изъязвлениями
Язвы	Отсутствуют	Единичные	Множественные
Фибрин	Отсутствует	Имеется	Обильный
Гной в просвете кишки и на стенках	»	Незначительное количество	Большое количество

6.79. Индекс клинической активности неспецифического язвенного колита по Truelove

(Ивашкин В.Т., 2003)

Показатель	I	II	III
Частота дефекации	Менее 4 раз в день	4–6 раз в день*	Более 6 раз в день
Выявление крови в кале при макроскопическом исследовании	Незначительно	Умеренно*	Значительно
Лихорадка: а) вечером; б) 2 из 4 дней	 Нет Нет	* Нет Нет	 Более 37,5 °С Более 37,8 °С
Анемия	Не выражена	*	Уровень гемоглобина менее 75% от нормы
Тахикардия, уд./мин	Нет	*	Более 90
СОЭ, мм/ч	Менее 30	*	Более 50

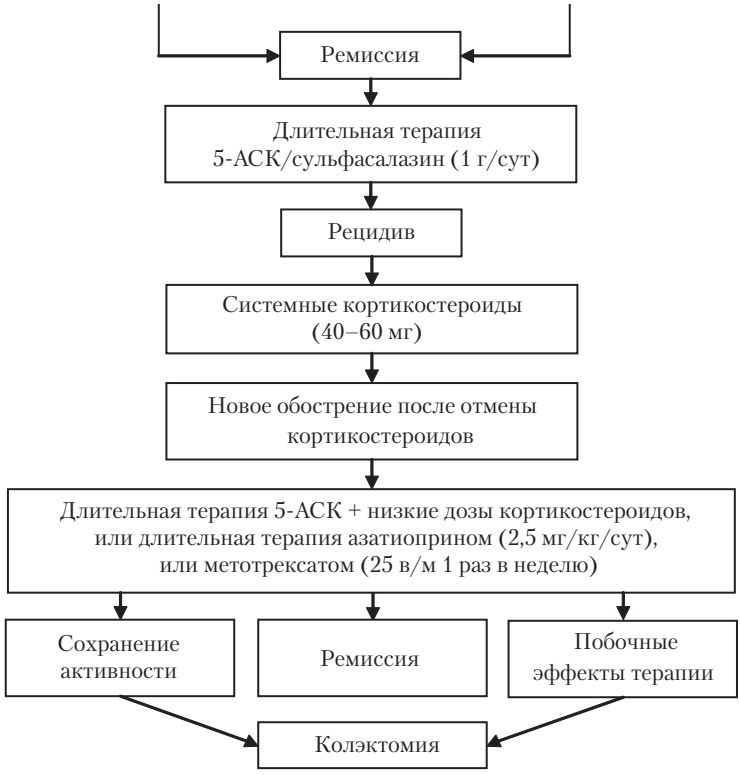
* Промежуточные значения.

6.80. Алгоритм лечения неспецифического язвенного колита

(Ивашкин В.Т., 2003)

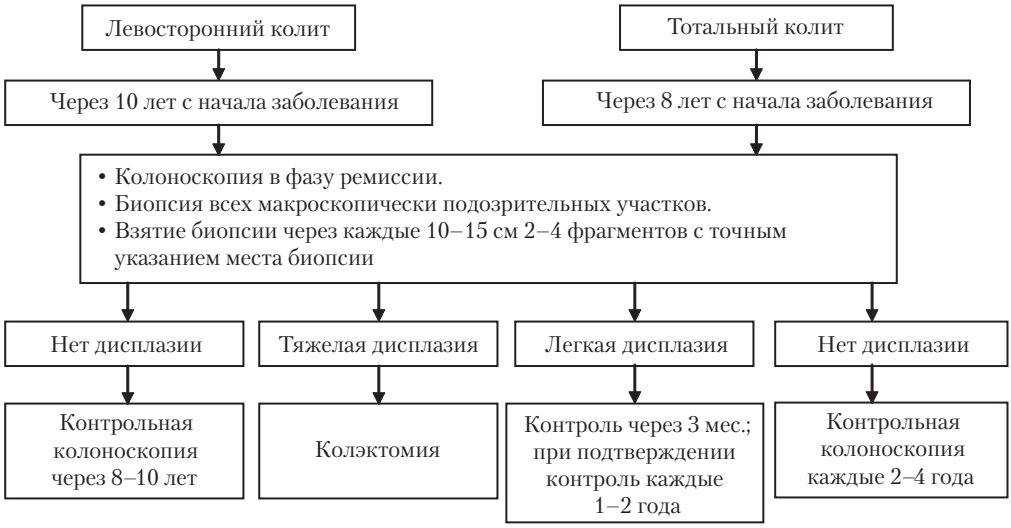
Продолжение ↳

Окончание



6.81. Алгоритм профилактики колоректального рака при неспецифическом язвенном колите

(Ивашкин В.Т., 2003)



6.82. Рабочая классификация воспалительных заболеваний толстой кишки

(Парфенов А.И., 2002, в модицикации, 2007)

Воспалительные заболевания толстой кишки	Рубрики МКБ-10
Заболевания известной этиологии	
Острые кишечные инфекции: – шигеллез группы A, B, C, D*; – псевдомембранозный колит	 A03 (0, 1, 2, 3) A04.7
Амебиаз: – острая амебная дизентерия*; – хронический кишечный амебиаз*; – амебный недизентерийный колит*	 A06.0 A06.1 A06.2
Микозы: – актиномикоз толстой кишки*; – кандидозный колит	 A42.1 B37.8
Ишемический колит	K55.1
Аллергический и алиментарный колит	K52.2
Радиационный (лучевой) колит	K52.0
Колит при дивертикулярной болезни	K57.3
Токсический колит	K52.1
Туберкулез кишечника*	A18.3 (K93.0)
Сифилис кишечника*	K52
Абсцесс ободочной кишки	K63.0
Заболевания неизвестной этиологии	
Болезнь Крона с поражением толстой кишки	K50.1
Язвенный колит	K51
Эозинофильный колит	K52.8
Микроскопический (лимфоцитарный) и коллагеновый колиты	
Хронический колит неуточненного генеза	K52.9

* Эти заболевания рассматриваются в специальных руководствах по инфекционным, кожно-венерическим болезням и туберкулезу.

6.83. Критерии диагностики синдрома раздраженного кишечника

(Окороков А.Н., 1999)

Непрерывное сохранение или рецидивирование следующих симптомов на протяжении по крайней мере 3 мес.

- Боль или дискомфорт в животе, которые:
  - уменьшаются после дефекации, *или*
  - сопровождаются изменением частоты стула, *или*
  - сопровождаются изменением консистенции стула в сочетании по крайней мере с 2 из следующих признаков.
- Изменение частоты стула (> 3 раз в день или < 3 раз в неделю).
- Изменение формы стула.

- Нарушение пассажа стула (напряжение, императивные позывы, ощущение неполного опорожнения кишечника).
- Выделение слизи.
- Вздутие живота.

6.84. Внекишечные проявления при язвенном колите

(Григорьев П.Я., Яковенко А.В., 1997)

Внекишечные проявления	Комментарии
Первичный склерозирующий холангит (ПСХ)	Поражает 2–3% больных с язвенным колитом (ЯК)
Холангиокарцинома	Обычно связана с ПСХ
Поражения кожи	Необходимо иметь в виду лекарственный дерматит, обусловленный приемом сульфасалазина
Артриты с вовлечением в процесс крупных суставов	При ЯК чаще связаны с приемом сульфасалазина
Анкилозирующий спондилит	Часто встречается при ЯК

Примечание. Все внекишечные проявления исчезают после колонопроктоэктомии, за исключением анкилозирующего спондилита и гепатобилиарных болезней.

6.85. Эндоскопические изменения (сигмоскопия) слизистой оболочки при обострении язвенного колита

(Григорьев П.Я., Яковенко А.В., 1997)

Легкая	Средняя	Тяжелая
Диффузная гиперемия. Отсутствие сосудистого рисунка. Эрозии. Единичные поверхностные изъязвления. Процесс преимущественно локализуется в слизистой оболочке прямой кишки	«Зернистая» слизистая. Петехии. Контактная кровоточивость. Несливающиеся поверхностные неправильной формы изъязвления, покрытые слизью, фибрином, гноем. Процесс локализуется в основном в левых отделах толстой кишки	Интенсивное некротизирующее воспаление. Гнойный экссудат. Спонтанные кровоизлияния, микроабсцессы. Псевдополипы. Процесс чаще распространяется на все отделы толстой кишки

6.86. Рентгенологические признаки язвенного колита

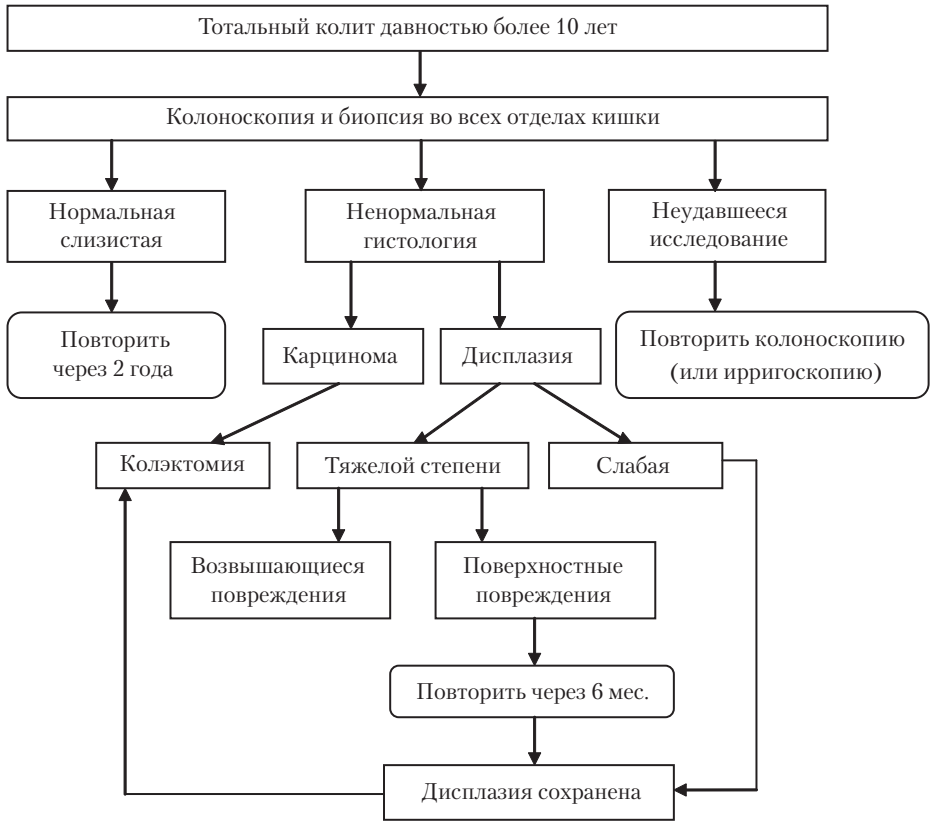
(Григорьев П.Я., Яковенко А.В., 1997)

Острая форма (с учетом тяжести)	Хроническая форма
Норма (не исключается проктит). «Зернистая» слизистая. Отсутствие каловых теней в просвете кишки. Одиночные язвы, обширные множественные язвенные дефекты. Пятнистый рельеф слизистой. Мягкие остроконечные выступы на контурах кишки. Островки неизмененной слизистой. Токсическая дилатация (более 6 см)	Увеличено ректоректальное пространство. «Зернистая» слизистая. Потеря гаустрации. «Трубчатая» толстая кишка. Псевдополипы. Распространенность процесса (панколит). Карцинома (?)

Примечание. Рентгенологические исследование не должно проводиться на высоте проявления язвенного колита, за исключением тех случаев, когда остается неясным диагноз.

6.87. Колоноскопические наблюдения при язвенном колите

(Григорьев П.Я., Яковенко А.В., 1997)



6.88. Основные критерии дифференциальной диагностики язвенного колита и болезни Крона с поражением толстой кишки

(Ротберг Г.Е., Струтынский А.В., 2007)

Клинические, эндоскопические и рентгенологические признаки	Язвенный колит	Болезнь Крона с поражением толстой кишки
Кишечные кровотечения	В 90% случаев	В 20–40% случаев
Снижение массы тела	Непостоянно, только при тяжелом течении заболевания и обезвоживании	Всегда при поражении тонкой кишки
Диарея	Очень характерна	Очень характерна
Запор, чередующийся с поносами	Нередко встречается	Не характерен

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Клинические, эндоскопические и рентгенологические признаки	Язвенный колит	Болезнь Крона с поражением толстой кишки
Тенезмы	Часто	Не характерны
Образование свищей	Относительно редко	В 20–40% случаев
Поражение прямой кишки	Почти в 100% случаев	Очень редко
Поражение подвздошной кишки	Очень редко	В 80% случаев
Характер поражения толстой кишки	Непрерывное распространение поражения сегментов кишки, расположенных проксимально от прямой кишки	Сегментарное поражение (чередование пораженных и интактных сегментов)
Характерные изменения слизистой	Зернистость слизистой	Изменения по типу «булыжной мостовой»
Контактная кровоточивость при эндоскопии	Очень часто	Редко
Воспалительные псевдополипы	Типичный признак, причем псевдополипоз носит распространенный, диффузный характер	Нередко обнаруживаются, но псевдополипы расположены не диффузно, а сегментарно
Глубина поражения кишечной стенки	Преимущественно слизистая оболочка и подслизистый слой	Чаще тотальное поражение всех слоев кишечной стенки
Гранулемы при гистологическом исследовании	Не характерны	Выявляются всегда
Фиброз	Редко	При длительном течении болезни — всегда
Доброкачественные (фиброзные) стриктуры		

6.89. Индекс Беста для оценки степени активности болезни Крона

(Ротберг Г.Е., Струтынский А.В., 2007)

№	Клинический признак	Значения баллов	Коэффициент, на который надо умножить значения баллов
1	Число дефекаций неоформленным стулом за неделю	Число дефекаций	× 2
2	Интенсивность болей в течение недели	0 — нет боли	× 5
		1 — легкая боль	
		2 — выраженная боль	
		3 — сильная боль	
3	Самочувствие в течение недели	0 — хорошее	× 7
		1 — удовлетворительное	
		2 — плохое	
		3 — очень плохое	

№	Клинический признак	Значения баллов	Коэффициент, на который надо умножить значения баллов
4	Дефицит массы тела	По формуле: 1 — $МТ_{факт.}$, кг $МТ_{должн.}$, кг	× 100
5	Напряжение живота при пальпации	0 — нет	× 10
		1 — есть	
6	Необходимость в симптоматическом лечении диареи	0 — нет	× 30
		1 — есть	
7	Гематокрит (Ht)	(47 — Ht) — для мужчин	× 6
		(42 — Ht) — для женщин	
8	Другие симптомы: – боль в суставах, артриты; – иридоциклит, увеит; – узловая эритема; – пиодермия; – афтозный стоматит; – анальный свищ, параректальный абсцесс; – свищи и абсцессы другой локализации; – температура тела выше 37,5 °С в течение недели	0 — отсутствие симптома	× 20
		1 — наличие симптома	
Сумма баллов		0 — норма	
		< 150 — небольшая активность воспаления	
		150–300 — средняя активность воспаления	
		> 300 — выраженная активность воспаления	

Примечание. МТ — масса тела (фактическая и должная).

6.90. Схема подсчета баллов для определения тяжести обострения болезни Крона (индекс Беста)

(Халиф И.Л., Лоранская И.Д., 2007)

Критерии. Оценка в баллах	Коэффициент
1. Количество дефекаций жидким или мягким калом на протяжении недели (сумма за 7 дней)	× 2
2. Интенсивность болей в животе (от 0 до 3 баллов) на протяжении недели (сумма за 7 дней)	× 5
3. Самочувствие в течение недели (от 0 до 4 баллов, сумма за 7 дней)	× 7

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Критерии. Оценка в баллах	Коэффициент
4. Число осложнений из перечисленных: артралгии или артриты; увеит; узловатая эритема или гангренозная пиодермия, или афтозный стоматит; анальная трещина, свищи или абсцессы; другие свищи; лихорадка в течение последней недели	× 20
5. Прием опиатов (0 баллов — нет; 1 балл — да)	× 30
6. Инфильтрат в брюшной полости (0 баллов — отсутствует; 2 балла — сомнительный; 5 баллов — определяется)	× 10
7. Показатель гематокрита для мужчин — 47, показатель гематокрита для женщин — 42	× 6
8. $\left(1-\frac{\text{фактическая масса тела}}{\text{идеальная масса тела}}\right) \times 100$	× 1
	Сумма

6.91. Дифференциальная диагностика НЯК и болезни Крона

(Халиф И.Л., Лоранская И.Д., 2004)

Признак	Неспецифический язвенный колит	Болезнь Крона
Клинические проявления		
Ректальные кровотечения	Постоянно в период обострения	Редко, наблюдаются при поражении прямой кишки
Диарея	Стул частый, водянистый, нередко в ночное время	До 4–6 раз в день, кашицеобразный, обычно в дневное время
Запоры	Встречаются редко, при проктитах и проктосигмоидитах	Более типичны
Боль в животе	Чаще возникает перед актом дефекации и стихает после опорожнения кишечника	Типична, разной интенсивности
Пальпируемый инфильтрат в брюшной полости	Отсутствует	Встречается часто, обычно пальпируется в правой подвздошной области
Перфорации	Возникают только на фоне токсической дилатации толстой кишки	Типичны (прикрытые)
Внутренние свищи	Не встречаются	Типичны, возникают из язв-трещин
Наружные свищи	Не встречаются	Открываются на переднюю брюшную стенку, чаще всего в послеоперационных рубцах
Кишечная непроходимость	Обычно не наблюдается	Возникает часто при наличии стриктур кишки
Раковое перерождение	Часто, при длительной болезни более 10 лет и тотальном колите	Редко
Поражения перианальной области	Иногда изменения кожи вокруг ануса за счет диареи	Встречается часто

Признак	Неспецифический язвенный колит	Болезнь Крона
Стриктуры	Не типичны, чаще при малигнизации	Частые
Распространение процесса	Всегда начинается в прямой кишке, диффузно распространяется в проксимальном направлении. Тонкая кишка не поражается	Возникает в любом отделе желудочно-кишечного тракта, прямая кишка может быть не поражена
Эндоскопические изменения		
Наружный осмотр перианальной области	Кожа не изменена или раздражена из-за частого жидкого стула	Часто отек, изъязвления, свищи и нагноение
Активная стадия болезни	Диффузный отек, мелкая зернистость, гиперемия слизистой, контактная кровоточивость, отсутствие сосудистого рисунка, в тяжелых случаях поверхностные язвы, псевдополипы	В 50% случаев в прямой кишке небольшой отек и гиперемия слизистой или изменения отсутствуют. В остальных случаях очаговый проктит с изменениями в виде «булыжной мостовой», глубокими язвами, деформацией кишки. Между язвами сохраняются участки нормальной слизистой оболочки. Более интенсивно поражается правая половина толстой кишки
Период ремиссии	Нормальная или атрофичная слизистая оболочка	Отек слизистой и подслизистого слоя, язвы рубцуются, сохраняются ригидность и сужение кишки
Рентгенологические различия		
Сужение просвета кишки	Равномерное, на значительном протяжении	Локальное, иногда непроходимость за счет стриктуры
Укорочение толстой кишки	Часто наблюдается в хронических случаях, связано с мышечным спазмом	Не характерно
Язвенные дефекты	В тяжелых случаях множественные, в пределах слизистой оболочки	Редкие, в виде глубоких трещин двойного контура и спикулообразных выступов
Эвакуация бария из толстой кишки	Нормальная или ускоренная	Замедленная
Контрактильная способность	Сохраняется	Снижена или полностью утрачена
Поражение тонкой кишки	Отсутствует. «Ретроградный илеит» является поражением НЯК	Частое, прерывистое, со свищами и стриктурами

6.92. Алгоритм консервативного лечения болезни Крона

(Ивашкин В.Т., 2003)

Диагноз болезни Крона (БК): анализ клинической картины и данных анамнеза, анализ результатов лабораторных и инструментальных методов (особенно эндоскопических методов с морфологическим исследованием биоптатов).

Примечание. ИАБК — индекс активности болезни Крона.

6.93. Препараты месалазина

(Халиф И.Л., Лоранская И.Д., 2004)

Препарат	Оболочка	Эффективность действия	Дозы
Asacol	Eudragit S, растворяется при pH > 7	Дистальный отдел подвздошной — толстая кишка	400–800 мг 3 раза в день
Salofalk	Eudragit a, растворяется при pH > 6	Подвздошная — толстая кишка	500 мг — 1 г 3 раза в день
Pentasa	Микросферы из этилцеллюлозы	Двенадцатиперстная — толстая кишка	500 мг 3 раза в день — 2 г 2 раза в день
Mesacol	Акриловая оболочка	Дистальный отдел подвздошной кишки — толстая кишка	400 мг – 800 мг 3 раза в день

6.94. «Симптомы тревоги», исключающие диагноз синдрома раздраженного кишечника (СРК)

(Ивашкин В.Т., 2007)

Анамнез	Потеря массы тела. Появление симптоматики в возрасте старше 50 лет. Симптоматика в ночное время, вынуждающая больного вставать в туалет. Отягощенный семейный анамнез по раку и воспалительным заболеваниям толстой кишки. Постоянные интенсивные боли в животе как единственный и ведущий симптом поражения ЖКТ. Недавнее применение антибиотиков
Данные осмотра	Лихорадка. Гепатомегалия, спленомегалия

Лабораторные и инструментальные данные	Наличие в кале скрытой крови. Сниженная концентрация гемоглобина. Лейкоцитоз. Увеличение СОЭ. Биохимические изменения крови

6.95. Частота психических расстройств у больных СРК в возрасте до 50 лет

(Махов В.М., Гатаулин О.В., 2001)

Психопатологические синдромы	Частота выявления, %
Депрессивный	55
Тревожный	23
Соматизированный	19
Тревожно-фобический	3

6.96. Алгоритм лечения хронического панкреатита

(Ивашкин В.Т., 2003)

Примечание. ЭРХПГ — эндоскопическая ретроградная панкреатохолангиография; Эндо-УЗИ — эндоскопическое ультразвуковое исследование; ЭГДС — эзофагогастродуоденоскопия. R-исследование — рентгенологическое исследование.

6.97. Основные причины повышения уровня амилазы и липазы

(Ивашкин В.Т., 2003)

Заболевание	Амилаза		Липаза крови
	крови	мочи	
Панкреатит	↑	↑	↑
Перфорация язвы	↑	↑	↑
Острый холецистит	↑	↑	↑
Паротит	↑	↑	N
Патология тонкой кишки	↑	↑	↑
Патология яичников/маточных труб	↑	↑	N
Почечная недостаточность	↑	N	↑
Макроамилаземия	↑	N	N

Примечание. ↑ — повышение, N — норма.

6.98. Количественный состав нормальной микрофлоры кишечника

(Бондаренко В.М., 1998)

Наименование микроорганизмов	КОЕ/г фекалий
Бифидобактерии	10^8–10^{10}
Лактобактерии	10^6–10^9
Бактероиды	10^7–10^9
Пептококки и пептострептококки	10^5–10^6
Эшерихии	10^6–10^8
Стафилококки (гемолитические, плазмокоагулирующие)	Не > 10^3
Стафилококки (гемолитические, эпидермальные, коагулазоотрицательные)	10^4–10^5
Стрептококки	
Клостридии	10^5–10^7
Эубактерии	10^3–10^5
Дрожжеподобные грибы	10^3–10^{10}
Условно-патогенные энтеробактерии и неферментирующие грамотрицательные палочки	Не > 10^3 Не > 10^3–10^4

Примечание. КОЕ — колониеобразующие единицы.

6.99. Дифференциальная диагностика основных хронических заболеваний поджелудочной железы

(Комаров Ф.И. и др. (ред.), 1990)

Показатели	Нозологическая форма			
	хронический панкреатит	рак поджелудочной железы	муковисцидоз	хронический энтерит
Начало	Часто после острого панкреатита	Незаметное	С раннего возраста	В ряде случаев — после острого энтерита, энтероколита

Показатели	Нозологическая форма			
	хронический панкреатит	рак поджелудочной железы	муковисцидоз	хронический энтерит
Преимущественный возраст	Средний, пожилой	Пожилой	Детский (чаще оканчивается летально) — первые 5–10 лет жизни, реже встречается в пожилом и среднем возрасте	Средний, пожилой
Преимущественный пол	Несколько чаще у женщин	Мужской	Нехарактерен	Нехарактерен
Этиология и основные предрасполагающие факторы	Алкоголизм, переедание, прием жирной и острой пищи	Этиология не всегда известна, нередко возникает на фоне хронического панкреатита. Имеют значение известные факторы риска заболевания раком	Генетический дефект ферментных систем секреторных клеток экзокринных желез	Систематические нарушения диеты
Боли	Тупые, редко — сильные, локализуются в эпигастрии и левом подреберье, нередко — опоясывающие	Разнообразны по характеру	Нехарактерны	Преимущественно в мезогастрии
Аппетит	Снижен	Снижен, в ряде случаев извращен (отвращение к мясу)	Нередко повышен	Снижен
Часто встречающиеся сопутствующие заболевания других органов	Хронический холецистит, холангит, в ряде случаев — алкогольный гепатоз, алкогольная кардиомиопатия	В ряде случаев — хронические воспалительные поражения других отделов пищеварительного тракта	Хроническая пневмония, бронхоэктатическая болезнь	Хронический колит, хронический гипосекреторный гастрит и другие заболевания органов пищеварения
Желтуха	Редко (подпеченочная, «механическая»), нерезко выраженная	При поражении головки поджелудочной железы характерна (механическая, выраженная)	Отсутствует	При сочетании с холангитом, гепатитом
Содержание панкреатических ферментов в дуоденальном содержимом	Снижено	Нормально или снижено	Снижено	Нормально или несколько понижено
Изменения СОЭ	Нормальное или умеренное ускорение	Прогрессирующее ускорение	Малохарактерны	Нормальное или умеренное ускорение

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Показатели	Нозологическая форма			
	хронический панкреатит	**рак поджелудочной железы**	**муковисцидоз**	**хронический энтерит**
Углеводный обмен	Может нарушаться	Может нарушаться	Не нарушен	Не нарушен
Содержание Na и Cl в поте	Нормальное	Нормальное	Резко повышенное	Нормальное
Течение	Без лечения, чаще — медленно прогрессирующее с периодами ремиссии и обострения	Быстро прогрессирующее	Прогрессирующее	Без лечения чаще медленно прогрессирующее, с периодами ремиссии и обострения

6.100. Основные причины дисбактериоза кишечника

(Ротберг Г.Е., Струтынский А.В., 2007)

- Снижение желудочной секреции (атрофический гастрит, рак желудка, длительный прием ингибиторов протонной помпы, H_2-блокаторов гистамина, антацидов и т.п.).
- Нарушения функции или резекция илеоцекального клапана.
- Любые заболевания кишечника и энзимодефицитные энтеропатии, сопровождающиеся нарушением кишечного пищеварения и всасывания (острые и хронические энтериты, глютеновая энтеропатия, дисахаридазная недостаточность, язвенный колит, болезнь Уиппла, болезнь Крона и др.).
- Иммунодефицитные состояния (тяжелые хронические заболевания внутренних органов, ВИЧ-инфекция, опухоли, общая вариабельная гипогаммаглобулинемия и др.).
- Обструкция кишечника (болезнь Крона, опухоли кишечника, радиационные стриктуры, эозинофильный гастроэнтерит и др.).
- Операции на кишечнике и желудке (образование «слепой» кишки).
- Структурные нарушения кишечной стенки (дивертикулез кишечника и др.).
- Нарушения моторной функции кишечника (синдром раздраженного кишечника, склеродермия, сахарный диабет и др.).
- Лечение антибактериальными препаратами, глюкокортикостероидами, цитостатиками.
- Изменения рациона питания, чрезмерное употребление углеводов.
- Воздействие ионизирующей радиации, рентгенотерапия.
- Голодание, неправильное питание.
- Пищевая аллергия.
- Экстремальные климатические условия и загрязнения биосферы промышленными отходами и химическими веществами.

6.101. Наиболее распространенные пробиотики

(Ротберг Г.Е., Струтынский А.В., 2007)

Группы пробиотиков	Названия препаратов	Состав
Бифидосодержащие	Бифидумбактерин	*Bifidobacterium bifidum* (10^7–10^8 КОЕ в 1 дозе)
	Бифидумбактерин форте	*Bifidobacterium bifidum* (5×10^7 КОЕ в 1 дозе)
	Бифиформ	*Bifidobacterium longum* и *Enterococcus faecium* (10^7 КОЕ каждого штамма в 1 дозе)
	Бифилиз	*Bifidobacterium bifidum* (10^8 КОЕ) и лизоцим (10 мг)
	Бификол сухой	*Bifidobacterium bifidum* и *E. coli* М-17 (10^7 КОЕ каждого штамма в 1 дозе)
	Линекс	*Bifidobacteium infantis v. liberorum*, *Lactobacillus acidophilus* и *Enterococcus faecium* ($1{,}2 \times 10^7$ КОЕ в 1 капсуле)
Лактосодержащие	Лактобактерин сухой	*Lactobacillus plantarum* (10^9 КОЕ в 1 дозе)
	Ацилакт сухой	*Lactobacillus acidophilus* (10^7 КОЕ в 1 дозе)
	Аципол	*Lactobacillus acidophilus* (10^7 КОЕ в 1 дозе) и полисахариды (0,8 мг)
	Гастрофарм	*Lactobacillus bulgaricus* и биологически активные субстанции
	Линекс	*Bifidobacterium infantis v. liberorum*, *Lactobacillus acidophilus* и *Enterococcus faecium* ($1{,}2 \times 10^7$ КОЕ в 1 капсуле)
Колисодержащие	Колибактерин сухой	*E. coli* М-17 (6×10^9 КОЕ в 1 дозе)
	Бификол сухой	*Bifidobacterium bifidum* и *E. coli* М-17 (10^7 КОЕ каждого штамма в 1 дозе)
	Биофлор	*E. coli* М-17 (6×10^7 КОЕ в 1 мл), экстракты растений (мята, свекла, петрушка, укроп, чеснок, соя), прополис, микроэлементы (калий, кальций, магний, фосфор, железо, бор, цинк, марганец) и фитонциды
Пробиотики, содержащие другие виды бактерий и микробные метаболиты	Бактисубтил	*Bacillus cereus* IP 5832 (10^9 м.т. в 1 капсуле), кальция карбонат (25 мг) и каолин (100 мг)
	Энтерол	*Saccharomyces boulardii* (250 мг)
	Линекс	*Bifidobacterium infantis v. liberorum*, *Lactobacillus acidophilus* и *Enterococcus faecium* ($1{,}2 \times 10^7$ КОЕ в 1 капсуле)

6.102. Примерные разовые дозы различных лекарственных форм бифидумбактерина, применяемых для профилактики и лечения дисбактериоза у взрослых при различных заболеваниях внутренних органов

(Белоусов Ю.Б. и др., 2000)

Нозология	Лекарственные формы бифидумбактерина и разовая доза					
	ампулы	флаконы	порошки	капсулы	таблетки	свечи
Острые кишечные инфекции (в течение 2–4 нед.)	5	5	5	5	5	–

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Нозология	Лекарственные формы бифидумбактерина и разовая доза					
	ампулы	флаконы	порошки	капсулы	таблетки	свечи
В комплексном лечении пневмоний, сепсиса и др. гнойно-септических осложнений в течение 2–4 нед. (перорально)	5	5	5	5	5	–
Острые и хронические заболевания кишечника (колиты, энтероколиты в течение 2–4 нед. (перорально))	5	5	5	5	5	–
Дисбактериоз в течение 3 мес. (перорально)	5	5	5	5	5	–
Воспалительные заболевания женских половых органов и предродовая подготовка беременных в течение 5–8 дней (вагинально)	5–10	5–10	5–10	5–10	–	1
Неспецифические кольпиты в течение 5–8 дней (вагинально)	5–10	5–10	5–10	5–10	–	1
Дисбактериозы влагалища в течение 10–20 дней (вагинально)	5–10	5–10	5–10	5–10	–	1
Подготовка к плановым гинекологическим операциям 5–8 дней (вагинально)	5–10	5–10	5–10	5–10	–	1

6.103. Суточные дозы противогрибковых препаратов при различной локализации кандидоза

(Ротберг Г.Е., Струтынский А.В., 2007)

Противогрибковые препараты	Кандидоз полости рта и глотки	Кандидозный вульвовагинит	Кандидоз желудочно-кишечного тракта
Клотримазол	10 мг (1 таб.) держать во рту 20 мин; 5 р/сут в течение 7–14 дней	Ежедневно перед сном интравагинально в виде суппозитория по 100 мг 6–7 дней или по 200 мг 3 дня	–
Миконазол	Гель: 62 мг ($^1/_2$ дозированной ложки геля) 4 р/сут (держать во рту) в течение 4–5 дней	Ежедневно перед сном интравагинально в виде 2% крема или суппозитория по 100 мг 7 дней	Гель: 62 мг ($^1/_2$ дозированной ложки геля) 4 р/сут 4–5 дней
Нистатин	Пастилки с нистатином по 1–2 шт. 4–5 р/сут 7–14 дней (держать во рту 20 мин) или суспензий нистатина 5–10 мл 4–5 р/сут (держать во рту 20 мин). Курс — 7–14 дней	Крем по 100 тыс. ЕД 1 р/сут; интравагинальные таблетки по 100 тыс. ЕД 2 р/сут 7 дней	Внутрь по 500 тыс. ЕД 3–4 р/сут 10–14 дней
Флуконазол (флюкостат, дифлюкан)	Внутрь 50–100 мг 1 р/сут, 14–21 день	Внутрь 150 мг 1 р/сут дважды с интервалом 7 дней или 450 мг однократно	1-й день: 400 мг на 4 приема; последующие дни; по 200–400 мг 1 р/сут 14–21 день

Противогрибковые препараты	Кандидоз полости рта и глотки	Кандидозный вульвовагинит	Кандидоз желудочно-кишечного тракта
Итраконазол (орунгал)	Внутрь 100 мг, 1 р/сут 15 дней	Внутрь 400 мг на 2 приема — 1 день или 200 мг 1 р/сут 3 дня	100–200 мг 1 р/сут 3 нед.

6.104. Схема коррекции дисбиоза кишечника

(Златкина А.Р., 1999)

Степень тяжести дисбиоза (по И.Б. Кунаевой, К.С. Ладодо, 1991)	Характер дисбиотических нарушений	Лечебный комплекс (функциональное питание)
I	Снижение на 1–2 порядка количества бифидо- и лактобактерий, кишечных палочек	Пищевые волокна, пектин, молочнокислые продукты, обогащенные бифидо- и лактобактериями, витамины, микроэлементы (спирулина, морские водоросли, растительные сборы)
II	Снижение количества бифидо- и лактобактерий на 3–4 порядка, размножение стафилококков, протеев в 10^5 раз	Молочнокислые продукты + пробиотики (бифидумбактерин, бификол, лактобактерин, колибактерин)
III	Значительное снижение количества бифидо- (10^5–10^6) и лактобактерий. Размножение аэробной микрофлоры: стафилококки, протеи, гемолитические энтерококки, клебсиеллы, цитробактеры	Пробиотики, молочнокислые продукты, обогащенные бифидо- и лактобактериями, витамины, микроэлементы + кишечные антисептики (интетрикс, энтерол, эрсефурил, нифуроксазид)
IV	Отсутствие бифидобактерий, значительное уменьшение количества лактобактерий, кишечных палочек. Глубокие изменения количественных соотношений облигатных и факультативных микроорганизмов, их биологических свойств, накопление энтеро- и цитотоксинов	Пробиотики, молочнокислые продукты, витамины, микроэлементы + кишечные антисептики (интетрикс, энтерол, эрсефурил, нифуроксазид)

6.105. Примерное меню при хроническом рецидивирующем панкреатите на неделю

(Скуя Н.А., 1986)

Щадящий вариант

Завтрак	Обед	Ужин
Понедельник		
Рыба отварная — 85 г Каша рисовая молочная — 280 г Чай	Суп из сборных овощей вегетарианский — 250 г Котлеты мясные паровые — 110 г Вермишель отварная — 150 г Кисель из фруктового сока — 200 г	Фрикадельки мясные паровые — 110 г Пюре морковное — 150 Чай

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Завтрак	Обед	Ужин
	Вторник	
Суфле из творога паровое — 150 г Каша гречневая рассыпчатая — 90 г Чай	Суп перловый с овощами вегетарианский — 250 г Суфле из отварного мяса паровое — 110 г Пюре морковное — 150 г Компот из сухофруктов — 180 г	Котлеты рыбные паровые — 125 г Пюре картофельное — 200 г Чай
	Среда	
Язык отварной — 65 г Каша овсяная молочная — 280 Чай	Суп из сборных овощей вегетарианский — 250 г Бефстроганов из отварного мяса — 55/110 г Пюре картофельное — 150 г Мусс из фруктового сока — 125 г	Рулет мясной, фаршированный омлетом, паровой — 125 г Лапшевник с творогом запеченный — 215 г Чай
	Четверг	
Омлет белковый паровой — 100 г Каша гречневая молочная — 280 г Чай	Суп из сборных овощей вегетарианский — 250 г Рагу из отварного мяса с овощами — 55/240 г Кисель из фруктового сока — 200 г	Рыба отварная — 85 г Пудинг творожный — 130 г Чай
	Пятница	
Сыр — 50 г Каша манная молочная — 280 г Чай	Суп-лапша вегетарианский — 250 г Курица отварная в молочном соусе — 115/50 г Рис отварной — 140 г Компот из сухофруктов — 180 г	Рулет мясной паровой — 125 г Пюре морковное — 150 г Чай
	Суббота	
Пудинг творожный паровой — 150 г Каша гречневая молочная — 280 г Чай	Молочный суп с манной крупой и тыквой — 250 г Запеканка картофельная, фаршированная с отварным молотым мясом — 260 г Компот яблочный — 180 г	Омлет белковый паровой — 110 г Котлеты мясные паровые — 110 г Пюре морковное — 200 г Чай
	Воскресенье	
Сыр — 30 г Каша овсяная — 220 г Чай	Суп перловый с овощами вегетарианский — 250 г Тефтели мясные паровые — 100 г Овощное пюре — 200 г Слоеное желе — 125 г	Фрикадельки мясные заливные — 160 г или мясной сырок — 50 г Пюре картофельное — 200 г Чай

Каждый день второй завтрак: суфле из вареного мяса — 80 г. На ночь: кефир — 200 г. На руки больному: хлеб пшеничный вчерашней выпечки — 200 г и сахар — 20 г.

Химический состав в среднем: белки — 110–120 г, жиры — 80–85 г, углеводы — 300–320 г; 9614–10 450 кДж (2300–2500 ккал).

Расширенный вариант

Завтрак	Второй завтрак	Обед	Ужин	На ночь
Понедельник				
Сыр — 50 г Салат из тертой моркови — 100 г Кофе с молоком — 180 г Сахар — 10 г Масло сливочное — 15 г	Курица отварная — 100 г	Свекольный суп вегетарианский — 200 г Гуляш из отварного мяса — 150 г Картофельное пюре — 200 г Желе из фруктового сока — 150 г	Запеканка из гречневой крупы с творогом — 200 г Омлет — 100 г Чай Сахар — 10 г	Кефир 200 г
Вторник				
Творожная масса — 100 г Каша из овсяных хлопьев — 200 г Кофе с молоком — 180 г Сахар — 10 г Масло сливочное — 15 г	Суфле из вареного мяса — 100 г	Овощной суп на мясном бульоне — 200 г Рулет мясной — 100 г Салат из свежих огурцов и помидоров — 100 г Желе из кефира — 150 г Отварной картофель — 200 г	Консервы рыбные в собственном соку — 100 г Картофельно-овощной салат — 200 г Чай Сахар — 10 г	Кефир — 200 г
Среда				
Треска отварная в томатном соусе — 100 г Зеленый горошек консервированный — 100 г Кофе с молоком — 180 г Сахар — 10 г Сливочное масло — 15 г	Творожная масса — 150 г	Суп с фрикадельками — 200 г Курица тушеная — 100 г, с отварным рисом — 200 г Салат из вареной свеклы — 100 г Печеное яблоко — 100 г, с сахаром — 15 г	Салат из тертой моркови — 100 г Каша из овсяных хлопьев — 200 г Сыр — 50 г Чай Сахар — 10 г	Кефир — 200 г
Четверг				
Салат из моркови и тыквы — 100 г Омлет паровой — 100 г Кофе с молоком — 180 г Сахар — 10 г Масло сливочное — 15 г	Отварное мясо — 100 г	Суп ячневый молочный с творожными варениками — 200 г Сосиски отварные — 100 г Тушеная морковь — 200 г Компот из сухофруктов — 200 г	Запеканка творожно-рисовая — 200 г Сок абрикосовый — 200 г Чай Сахар — 10 г	Кефир — 200 г
Пятница				
Салат из вареной свеклы — 100 г Мясной паштет — 100 г Кофе с молоком — 180 г Сахар — 10 г Масло сливочное — 15 г	Сыр тминный — 100 г	Рыбный суп — 200 г Отварная рыба в кисло-сладком соусе — 100 г Картофельное пюре — 200 г Яблочный мусс — 100 г с молоком — 100 г	Мясной рулет — 100 г Картофель отварной — 200 г Салат из тертой моркови — 100 г Чай. Сахар — 10 г	Кефир — 200 г
Суббота				
Творожная масса —100 г Гречневая каша — 200 г Кофе с молоком — 180 г Сахар — 10 г Масло сливочное — 15 г	Треска отварная — 100 г, с зеленым горошком — 50 г	Овощной суп на мясном бульоне — 200 г Котлеты мясные паровые — 100 г Картофель отварной — 200 г Салат из свеклы и свежей капусты — 100 г Сок абрикосовый — 200 г	Омлет с сыром — 100 г Салат из вареной свеклы — 100 г Чай Сахар — 10 г	Кефир — 200 г

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Завтрак	Второй завтрак	Обед	Ужин	На ночь
Воскресенье				
Рыбные консервы в собственном соку — 100 г Салат из вареной свеклы и консервированного зеленого горошка — 100 г Кофе с молоком — 180 г Сахар — 10 г Масло сливочное — 15 г	Пюре из вареного мяса — 100 г	Суп на мясном бульоне с рисом и морковью — 200 г Тефтели мясные паровые — 100 г Картофельное пюре — 200 г Салат из свежих огурцов и помидоров — 100 г Полужидкий кисель из фруктового сока — 200 г	Творожные вареники — 200 г Манная каша — 200 г Сок абрикосовый — 200 г Чай Сахар — 10 г	Кефир — 200 г

На весь день: хлеб ржаной — 100 г и хлеб пшеничный — 200 г.

Свежие фрукты и свежее молоко включают в диету в зависимости от индивидуальной переносимости.

Химический состав: белки — 110–120 г, жиры — 80–85 г, углеводы — 300–320 г; 9614–10 450 кДж (2300–2500 ккал).

В отличие от щадящего варианта диеты 5 п, в расширенном варианте разрешаются некрепкие мясные и рыбные бульоны, тушеное мясо, рыбные консервы в собственном соку, яичные желтки, салат из сырых овощей, фруктовые соки, ржаной хлеб.

6.106. Лечение и профилактика дефицита водорастворимых витаминов при заболеваниях ЖКТ

(Григорьев П.Я., Яковенко А.В., 1997)

Витамины	Гипо- и авитаминозы	Профилактическая терапия
Тиамин (B_1)	Тиамина хлорида по 1 мл 5% раствора ежедневно в/м	Тиамина хлорида по 4 мл 5% раствора ежемесячно в/м или внутрь бенфотиамин по 0,2 г ежедневно
Рибофлавин (B_2)	Рибофлавин-мононуклеотид 1 мл 1% раствора в/м ежедневно	Рибофлавин-мононуклеотид 4 мл 1% раствора в/м ежемесячно
Пиридоксин (B_6)	Пиридоксина гидрохлорида 1 мл 5% раствора в/м ежедневно	Пиридоксина гидрохлорида 4 мл 5% раствора в/м ежемесячно
Никотинамид (ниацин, PP)	Никотинамид по 1–2 мл 2,5–5% раствора в/м ежедневно	Никотинамид по 4 мл 2,5–5% раствора в/м ежемесячно
Фолаты	Фолиевая кислота внутрь по 15 мг/сут в течение 3 мес. для восполнения запасов	Фолиевая кислота внутрь по 5 мг/сут
Витамин B_{12}	Оксикобаламин по 1000 мкг в/м 5 дней	Оксикобаламин по 1000 мкг в/м каждые 2 мес.
Витамин C	Аскорбиновая кислота по 300 мг в/м ежедневно	Аскорбиновая кислота внутрь по 200 мг ежедневно

6.107. Микроскопическая картина при основных копрологических синдромах

(Плетнева Н.Г., Лещенко В.И., 1998)

Патологические процессы	Стеркобилин	Билирубин	Реакция, pH	Мышечные волокна		Соединительная ткань	Нейтральный жир	Жирные кислоты	Соли жирных кислот (мыла)	Клетчатка		Крахмал		Элементы воспаления (эритроциты, лейкоциты, эпителий)
				неизмененные	измененные					переваримая	непереваримая	внутриклеточный	внеклеточный	
Нормальное пищеварение	+	–	7,0–8,0	±	+	–	–	–	±	±	+ (или +++)	–	–	–
Нарушение желудочной секреции (анацидное состояние, ахилия)	+	–	9,0–10,0	+++ (пласты)	+	+++ (пласты)	–	–	+	+++ (пласты)	++	+++	– (или ±)	–
Нарушение внешней секреции поджелудочной железы	+	–	6,0–8,0	+	+++	+	+++	– (или +)	– (или +)	++	++	++	+++	–
Нарушение желчеотделения (полная ахолия)	–	–	≈ 6,0	+	++	–	+	+++	–	++	++	++	++	–
Нарушение пищеварения в тонкой кишке	+	– (или +)	≈ 7,5	±	++	–	– (или жировой детрит)	– (или жировой детрит)	+++	±	+	±	++	± (слизь)
Нарушение пищеварения в толстой кишке														
Преобладание процессов брожения (преимущественное поражение илеоцекальной области)	+	–	5,0–6,0	±	+	–	–	+ (или ±)	+ (или ±)	+++	+	+++	± (или +++)	± (слизь)
Преобладание процессов гниения (преимущественное поражение ободочной кишки)	+	–	9,0–10,0	+	+	–	–	–	+	+++	+	+ (или +++)	+ (или –)	–

6.108. Лечение и профилактика дефицита жирорастворимых витаминов при заболеваниях ЖКТ

(Григорьев П.Я., Яковенко А.В., 1997)

Витамины	Гипо- и авитаминозы	Профилактическая терапия
A	Ретинол 100 тыс. ЕД в/м еженедельно	Ретинол 100 тыс. ЕД в/м ежемесячно
D*	Кальциферол 100 тыс. ЕД в/м еженедельно	Кальциферол 100 тыс. ЕД в/м ежемесячно
K	Фитоменадион 10 мг в/в каждые 3 дня	Фитоменадион 10 мг в/в ежемесячно
Витамин E	Раствор токоферола ацетата в масле по 300 мг в/м через день	Суспензия витамина E по 5 мг ежедневно внутрь, без парентеральных введений

* Официнальные препараты кальция также содержат 4,5 ммоль натрия. Уровень кальция должен определяться каждые 2 нед., особенно если больной получает витамин D.

6.109. Лечение и профилактика дефицита минеральных веществ при желудочно-кишечных заболеваниях

(Григорьев П.Я., Яковенко А.В., 1997)

Дефицит субстанции	Выраженный дефицит	Профилактическое лечение
Железо	Сульфат железа по 200 мг 3 раза в день в течение 3 мес. внутрь (препараты феррокаль, ферроплекс, конферрон и др.). Препарат вводят инфузионно, если больной не может принимать его внутрь из-за непереносимости или при отсутствии эффекта (феррумлек и др.)	Сульфат железа по 200 мг 1 раз в день
Кальций	Глюконат кальция по 10 мл в/в (тетания), затем по 40 мл в/в ежедневно	Глюконат кальция по 2 таблетки 3 раза в день
Фосфаты	По 50 ммоль/л в/в в течение 12 ч	Фосфат-сендес по 2 таблетки 1 раз в день
Магний	Магния сульфат 25% раствор в/в по 10 мл каждые 12 ч	Магния сульфат 10% раствор в/м по 5 мл в день
Сернокислый цинк	Таблетки по 200 мг 3 раза в день — 2 нед.	По 200 мг 1 раз в день

6.110. Характеристика основных витаминов и названия авитаминозов

(Гембицкий Е.В., 1992)

Витамины	Суточная потребность здорового человека	Основные источники	Содержание витаминов и метаболитов в норме		Авитаминоз
			в моче	в крови	
Ретинол (витамин А)	1,5 мг (5000 МЕ); беременные и кормящие 2 мг (6600 МЕ)	Животные жиры, мясо, рыба, яйца, молоко и молочные продукты	Не выделяется	В сыворотке крови 100–200 МЕ (30–70 мкг в 100 мл)	Гемералопия и ксерофтальмия
Тиамин (витамин B_1)	1,4–2,4 мг	Зерновые и бобовые культуры; печень, почки, нежирная свинина	Свободного тиамина 150–500 мкг/сут, пировиноградной кислоты 10–25 мг/сут	В плазме свободного тиамина 10–15 мкг/л; пировиноградной кислоты 0,005–0,01 г/л	Бери-бери
Рибофлавин (витамин B_2)	1,9–3 мг	Зерновые и бобовые культуры; печень, почки, мясо, молочные продукты, яйца	300–1000 мкг/сут; натощак 15–30 мкг/ч	В эритроцитах 200–280 мкг/л; в лейкоцитах 2500 мкг/л; в сыворотке крови 5–15 мкг/л	Арибофлавиноз
Никотиновая кислота (ниацин, витамин РР, витамин B_3)	20–25 мг	Говядина, печень, почки; рыба (лосось, сельдь и др.); зерновые продукты, содержащие B_3 в неусвояемой форме	N_1-метил-никотинамида 7–12 мг/сут; натощак 0,4–0,5 мг/ч	Цельная кровь 0,004 г/л	Пеллагра
Пиридоксин (витамин B_6)	1,5–2,8 мг	Зерновые и бобовые культуры; различные виды мяса и рыбы	4-пиридоксиновой кислоты 1,5–2,5 мг/сут	В сыворотке крови 70 мкг/л	–
Фолиевая кислота (фолацин)	200 мкг; беременные и кормящие — 500–800 мкг	Салат, капуста, шпинат, томаты, морковь, рожь, печень, почки, говядина, яичный желток	5–10 мг/сут	В сыворотке крови фолаты 6–20 мг/мл; в эритроцитах 150–700 нг/мл	Фолиеводефицитная макроцитарная анемия
Аскорбиновая кислота (витамин С)	55–100 мг	Перец, зеленый лук, томаты, капуста, салат, цитрусовые, ягоды, шиповник	20–30 мг/сут; натощак 0,7–1 мг/ч	В плазме 70–120 мкг/л, в лейкоцитах 0,02–0,03 г/л	Цинга
Токоферол (витамин Е)	10–20 мг	Растительные масла (подсолнечное, соевое, кукурузное), яйца	Креатинина 1–2 г у мужчин; 0,8–1,5 г у женщин	В сыворотке крови 0,008–0,01 г/л	–
Холекальциферол (витамин D_3) и эргокальциферол (витамин D_2)	100 МЕ (2,5 мкг холекальциферола), беременным и кормящим 400–500 МЕ	Печень рыбы, икра, жирные рыбы, печень млекопитающих и птиц, яйца (желток)	Не выделяется	В сыворотке крови 70–100 МЕ в 100 мл; неорганического фосфора 0,0045–0,005 г/л	Рахит

Раздел VII

ГЕПАТОЛОГИЯ

7.1. Причины увеличения печени

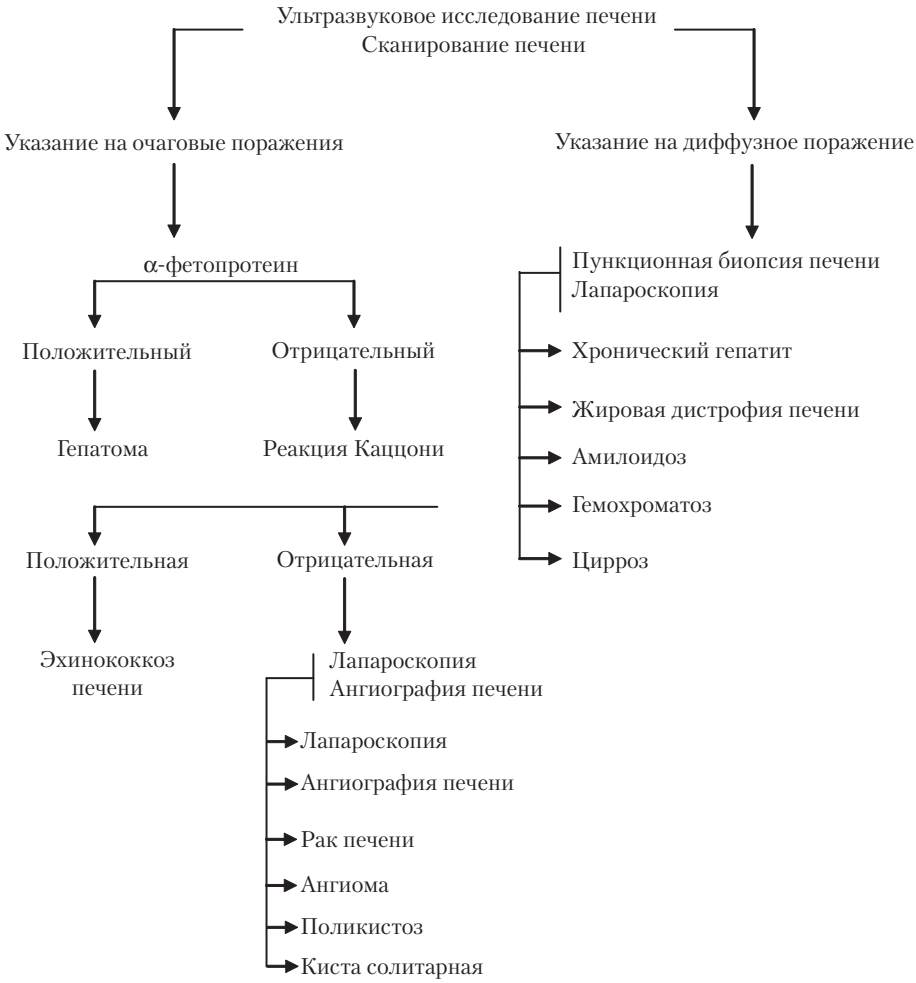
(Виноградов А.В., 1987)

1. Увеличение печени:
   - Безжелтушный и субклинический гепатит.
   - Жировая дистрофия печени.
   - Киста печени.
   - Доброкачественные опухоли печени:
     – гемангиома;
     – аденома.
   - Эхинококкоз печени. Первичный рак печени:
     – гепатома;
     – холангиома;
     – рак-цирроз.
   - Метастатический рак печени.
2. Увеличение печени и селезенки:
   - Хронический гепатит:
     – персистирующий;
     – активный.
   - Альвеококкоз печени.
   - Цирроз печени.
   - Псевдоцирроз печени.
   - Болезни сосудов печени:
     – тромбоз воротной и селезеночной вен;
     – синдром и болезнь Бадда—Киари;
     – тромбоз и воспаление печеночных вен;
     – тромбоз нижней полой вены.

- Вено окклюзионная болезнь.
- Наследственные болезни:
  - гемохроматоз;
  - гепатоцеребральная дистрофия;
  - α_1-антитрипсиновая недостаточность;
  - первичный амилоидоз печени.
- Болезни крови и кроветворных органов:
  - хронический миелолейкоз;
  - доброкачественный сублейкемический миелоз;
  - болезнь Вальденстрема.

7.2. Программа дифференциально-диагностического обследования больных с увеличением печени

(Подымова С.Д., 1993)



7.3. Программа дифференциальной диагностики у больных с увеличением печени и селезенки

(Подымова С.Д., 1993)

Примечание. АсАТ — аланинаминотрансфераза; АлАТ — аспартатаминотрансфераза.

7.4. Ферментные маркеры гепатобилиарного заболевания

(Подымова С.Д., 1993)

Маркеры цитолиза и печеночно-клеточных некрозов:

- Аминотрансферазы:
  - — аланинаминотрансфераза;
  - — аспартатаминотрансфераза.
- Альдолаза.
- Глутаматдегидрогеназа.
- Сорбитдегидрогеназа.
- Орнитинкарбамилтрансфераза.
- Лактатдегидрогеназа и ее изоферменты.

Маркеры нарушения синтетической функции печени:

- Холинэстераза.

Маркеры холестаза:

- Щелочная фосфатаза.
- 5-нуклеотидаза.
- Лейцинаминопептидаза.
- γ-глутамилтранспептидаза.

7.5. Диагностическая ценность различных методов исследования при заболеваниях печени

(Хазанов А.И., 1995)

Заболевание или синдром	Методы							
	общие	функциональные		инструментальные				
		эффективность	наиболее важны	сцинтиграфия печени	пункция печени	лапароскопия	УЗИ	ретроградная холангиография
Большая печеночная недостаточность	++	+++	Индикаторы гепатодепрессии и пунктирование	+	–	–	+	–
Холестатическая желтуха	+	++	Индикаторы холестаза и цитолиза	+	–	++	++	+++
Острый вирусный гепатит A, B, C, D, E	++	+++	Маркеры вирусов гепатита	–	+	++	+	–
Острый алкогольный гепатит	++	++	ГГТФ, холестерин, мочевая кислота	++	+++	+++	+	–
Острый лекарственный гепатит	++	++	Индикаторы цитолиза, тимоловая проба, ЩФ	+	+	++	+	–
Ферментопатические гипербилирубинемии	++	+++	Фракции билирубина, проба с голоданием	–	+	–	+	–
Хронический активный гепатит	++	++	АсАТ, гаммаглобулин	++	+++	+++	+	–
Цирроз печени	++	++	Сулемовая проба, гаммаглобулин, ХЭ	++	+++	+++	+	–
Доброкачественная опухоль печени	+	+	АсАТ, ГГТФ, ГлДГ, ЩФ; АФП	++	+	+	++	–
Злокачественная опухоль печени	++	++	То же	+++	+	++	+++	–

Примечание. ГГТФ — γ-глутамилтрансфераза; ЩФ — щелочная фосфатаза; ХЭ — холинэстераза; ГлДГ — глутаматдегидрогеназа; АФП — альфа-фетопротеин.

7.6. Причины и типы желтух

(Виноградов А.В., 1987)

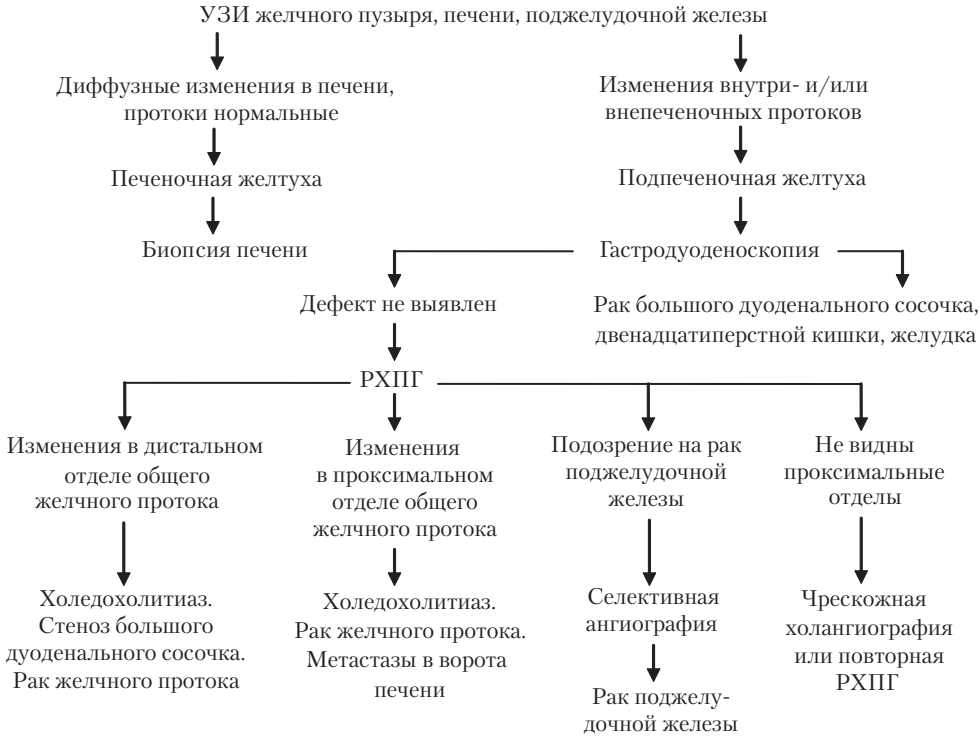
I. Желтуха с неконъюгированным билирубином.
1. Надпеченочная:
   – Врожденная сфероцитарная гемолитическая анемия.
   – Врожденная несфероцитарная гемолитическая анемия.
   – Серповидно-клеточная анемия.
   – Талассемия.
   – Пароксизмальная ночная гемоглобинурия.
   – Приобретенные (аутоиммунные) анемии.
2. Печеночная:
   – Синдром Жильбера.
   – Семейная негемолитическая желтуха.
   – Синдром Люцея-Дрисколла.
   – Другие негемолитические желтухи.

II. Желтуха с конъюгированным билирубином.
1. Печеночная:
   – Острые вирусные гепатиты.
   – Острые бактериальные и другие гепатиты.
   – Токсический и лекарственный гепатит.
   – Внутрипеченочный холестаз.
   – Обострение хронического гепатита.
   – Желтуха беременных.
   – Первичный билиарный цирроз.
   – Конституциональная желтуха.
   – Синдром Дабина—Джонсона.
   – Синдром Ротора.
   – Первичный рак печени.
2. Внепеченочная (механическая) желтуха:
   – Сдавление желчных протоков снаружи.
   – Рак поджелудочной железы.
   – Острый панкреатит.
   – Хронический панкреатит.
   – Эхинококкоз печени.
   – Дивертикул двенадцатиперстной кишки.
   – Опухоль двенадцатиперстной кишки.
   – Аневризма печеночной артерии.
   – Лимфогранулематоз.

III. Болезни желчных протоков.
1. Опухоль желчных протоков.
2. Рубцовое сужение общего желчного протока.
3. Холангит (острый, хронический, сегментарный).
4. Желчнокаменная болезнь.

7.7. Программа дифференциально-диагностического обследования больных при желтухе

(Подымова С.Д., 1993)



Примечание. РХПГ — ретроградная холангиопанкреатография.

7.8. Дифференциальная диагностика желтух

(Крылов А.А. и др., 1988, 2004)

Признаки	Надпеченочная (гемолитическая)	Печеночная (гепатоцеллюлярная)	Подпеченочная (механическая)
Клинические данные			
Оттенок кожных покровов	Лимонно-желтый, бледно-желтый	Оранжевый, красноватый	Зеленоватый
Сосудистые «звездочки», «печеночные ладони»	Не бывают	Бывают при циррозах печени	На ранних стадиях желтухи отсутствуют
Кожный зуд	Отсутствует	Может быть	Резко выражен
Боли в области печени	Бывают при образовании пигментных желчных камней	Могут быть	Иногда резко выражены (обтурация камней)

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Признаки	Надпеченочная (гемолитическая)	Печеночная (гепатоцеллюлярная)	Подпеченочная (механическая)
Цвет:			
– мочи;	Нормальный, иногда темный (наличие уробилина), билирубин отсутствует	Темный, пена окрашена в желтый цвет (наличие связанного билирубина)	Темный, пена окрашена в желтый цвет (наличие связанного билирубина)
– кала	Нормальный или темный (много стеркобилина)	Нормальный или светлый	Светлый
Размеры:			
– печени;	Часто увеличена	Увеличена, в норме, уменьшена	Может быть увеличена
– селезенки	»	Увеличена	На ранних стадиях увеличена
Лихорадка	Бывает часто (при гемолитических кризах)	Может быть	Иногда высокая
Лабораторные данные			
Анемия	Развивается часто	На ранних стадиях отсутствует	Развивается при длительном течении
Билирубинемия	Умеренная при приобретенных формах	Значительная	Значительная
Ретикулоцитоз	Значительный	Отсутствует	Отсутствует
Реакция Ван-ден-Берга	Непрямая, иногда прямая, замедленная	Прямая, быстрая или замедленная	Прямая, быстрая
Билирубинурия	Отсутствует	Выражена	Резко выражена
Активность сывороточных аминотрансфераз	Нормальная	Резко повышена	Умеренно повышена
Активность сывороточной сорбитдегидрогеназы	Нормальная	Повышена	Нормальная
Активность сывороточной щелочной фосфатазы	»	Нормальная или умеренно повышена, резко повышена при холестатических формах гепатита	Резко повышена
Протромбиновый индекс	Нормальный	Снижен, не восстанавливается после введения викасола	Снижен, восстанавливается после введения викасола
Тимоловая проба	Отрицательная	Иногда положительная	Отрицательная
Содержание холестерина в крови	Нормальное	Нормальное или пониженное. Повышается при холестатических формах гепатита	Повышенное
Сывороточный австралийский антиген и антитела к нему	Отсутствуют	Обнаруживаются при вирусном гепатите	Отсутствуют
Тест Кумбса	Иногда положительный	Отрицательный	Отрицательный

Признаки	Надпеченочная (гемолитическая)	Печеночная (гепатоцеллюлярная)	Подпеченочная (механическая)
Инструментальные данные			
Пункционная биопсия печени	Обнаруживают признаки гемосидероза печени	Морфологические признаки гепатита или цирроза печени	Картина холестаза. Прицельная биопсия иногда выявляет морфологические признаки опухоли
Лапароскопия	Не имеет значения	Подтверждает диагноз хронического гепатита или цирроза печени	Холестаз («зеленая» печень). Подтверждает диагноз опухоли
Эндоскопия	Иногда выявляет вторичные камни в желчных путях	Исключает желчные камни и опухоли	Выявляет локализацию и характер обтурации в желчных путях
Пероральная холецистография ^{99m}Tc-HIDA (при уровне билирубина не выше 140 мкмоль/л)	Иногда выявляет вторичные камни в желчных путях	Исключает наличие камней	Иногда способствует диагностике желчнокаменной болезни
Ультразвуковое сканирование	Диагностике не способствует	Исключает опухоли и наличие камней	Уточняет причину обтурации
Радиоизотопное сканирование	При сканировании ^{99}Au демонстрируется гиперактивность селезенки	Способствует определению очаговости поражения печени при циррозах	Способствует диагностике опухолевого поражения печени
Исследование антигена CA-19-9	Отсутствует	Иногда положительный	Иногда положительный

Примечание. ^{99m}Tc-HIDA (*hydroxyindole diacetic acid*) — препарат для радиоизотопного исследования желчевыводящих путей.

7.9. Дифференциальные признаки гипербилирубинемии

(Подымова С.Д., 1995)

Показатель	Гипербилирубинемия				
	Жильбера	Криглера—Найяра	постгепатитная	Дабина—Джонсона	Ротора
Начало заболевания	В подростковом и молодом возрасте	В период новорожденности	В любом возрасте	В подростковом и молодом возрасте	В детском и подростковом возрасте
Окраска кожных покровов	Легкая желтушность	Интенсивная желтушность	Легкая желтушность	Умеренная желтушность	Умеренная желтушность
Боли в области печени	Редко	Редко	Часто ноющие	Часто колико-образные	Часто колико-образные
Билирубин сыворотки: – прямой; – непрямой	– +	– +	± +	+ –	+ –
Билирубинурия	–	–	–	+	+

Продолжение ↳

Окончание таблицы

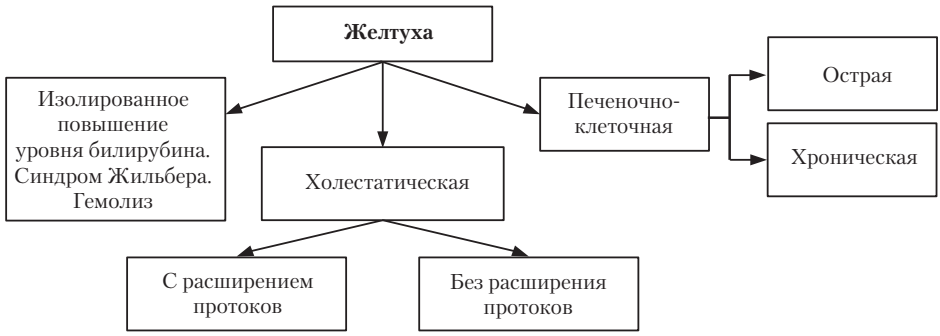
Показатель	Гипербилирубинемия				
	Жильбера	Криглера—Найяра	постгепатитная	Дабина—Джонсона	Ротора
Бромсульфалеиновая проба	Норма	Норма	Норма или замедленный клиренс	Позднее повышение содержания конъюгированной краски в крови (через 90 мин)	Повышенная за держка краски в крови через 45 мин
Холецистография оральная	Нормальная	Нормальная	Нормальная	Отрицательная	Нормальная
Морфологические данные	Норма или жировая дистрофия различной степени, отложение пигмента	Норма или незначительная жировая дистрофия	Остаточные воспалительные изменения	Наличие темно-коричневого пигмента	Норма

7.10. Начальные этапы диагностики при желтухе

(Шерлок Ш., Дум Дж., 1999)

1. Анамнез и физическое обследование.
2. Анализ мочи, кала.
3. Биохимические показатели сыворотки.
4. Билирубин.
5. АсАТ.
6. ЩФ, ГГТП.
7. Альбумин.
8. Количественное определение иммуноглобулинов.
9. Общеклинические показатели крови.
10. Уровень гемоглобина, количество лейкоцитов, тромбоцитов.
11. Мазок крови.
12. Протромбиновое время (до и после внутримышечного введения витамина К).
13. Обзорная рентгенография грудной клетки.

Классификация желтухи



7.11. Основные показатели при наиболее частых заболеваниях, проявляющихся желтухой

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Показатель	Камни в общем желчном протоке	Рак области дуоденального сосочка	Острый вирусный гепатит	Холестатическая лекарственная желтуха
Анамнез	Диспепсия, предшествующие колики	Без особенностей	Часто указания на контакт с больными, инъекции, переливания крови	Прием лекарств
Боль	Постоянная боль в эпигастральной области, желчная колика; возможно отсутствие боли	Постоянная боль в эпигастральной области, в спине; возможно отсутствие боли	Боль в области печени; возможно отсутствие боли	Боль отсутствует
Зуд	±	+	Преходящий	+
Скорость развития желтухи	Развивается медленно	Развивается медленно	Развивается быстро	Развивается быстро
Особенности желтухи	«Флуктуирующая» или постоянная	Развивается в большинстве случаев, но не всегда	Развивается быстро, затем медленно уменьшается по мере выздоровления	Выражена в различной степени, обычно мягкая
Уменьшение массы тела	Небольшое или умеренное	Прогрессирующее	Небольшое	Небольшое
Обследование				
Аллергические проявления	Часто у тучных женщин	Старше 40 лет	Обычно у молодых лиц	Часто у пожилых женщин, у больных с психозами
Выраженность желтухи	Умеренная	Значительная	Различная	Различная, иногда сопровождается высыпаниями
Асцит	0	Редко при метастазах	При тяжелом и длительном течении	0
Печень	Увеличена, слегка болезненна	Увеличена, безболезненна	Увеличена, болезненна	Слегка увеличена
Пальпируемый желчный пузырь	0	+ (иногда)	0	0
Болезненность в области желчного пузыря	+	0	0	0
Пальпируемая селезенка	0	Иногда	У 20% больных	0
Температура	Повышена	Не всегда	Повышена только в начале заболевания	Повышена в начале заболевания

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Показатель	Камни в общем желчном протоке	Рак области дуоденального сосочка	Острый вирусный гепатит	Холестатическая лекарственная желтуха
Лабораторные данные				
Количество лейкоцитов в крови	Увеличено или нормальное	Увеличено или нормальное	Уменьшено	Нормальное
Лейкоцитарная формула	Повышен процент полиморфно-ядерных нейтрофилов	–	Увеличено количество лимфоцитов	Эозинофилия в начале заболевания
Кал (цвет)	Периодически светлый	Светлый	Различный, от белого до темного	Светлый
Скрытая кровь	0	+	0	0
Моча: уробилиноген или уробилин	+	Нет	Отсутствует в начале заболевания, появляется в дальнейшем	Отсутствует в начале заболевания
Уровень билирубина в сыворотке, мкмоль/л	Обычно 50–170	Неуклонное повышение до 250–500	Зависит от тяжести болезни	Различный
Активность ЩФ	Более чем в 3 раза выше нормы	Более чем в 3 раза выше нормы	Менее чем в 3 раза выше нормы	Более чем в 3 раза выше нормы
Активность АсАТ	Менее чем в 5 раз выше нормы	Менее чем в 5 раз выше нормы	Более чем в 10 раз выше нормы	Более чем в 5 раз выше нормы
Компьютерная томография и ультразвуковое исследование	Камни в желчных путях; возможно расширение желчных путей	Расширение желчных путей; возможно объемное образование	Спленомегалия	Норма

7.12. Изолированное повышение уровня билирубина в сыворотке

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Тип билирубина	Диагностические критерии
Неконъюгированный	
Гемолиз	Спленомегалия. Мазки крови. Ретикулоцитоз. Проба Кумбса
Синдром Жильбера	Семейный характер. Уровень билирубина в сыворотке повышается при голодании и снижается при приеме фенобарбитала. При биопсии печени изменения отсутствуют, но можно выявить снижение содержания ферментов, осуществляющих конъюгацию. Активность трансаминаз нормальная
Синдром Криглера—Найяра:	
– тип 1;	Отсутствие в печени ферментов, осуществляющих конъюгацию. Прием фенобарбитала неэффективен. Смерть обычно наступает в раннем возрасте на фоне ядерной желтухи
– тип 2	Отсутствие в печени ферментов, осуществляющих конъюгацию, или снижение их содержания. Прием фенобарбитала эффективен

Тип билирубина	Диагностические критерии
Коньюгированный	
Синдром Дубина—Джонсона	При биопсии печень черного цвета. При холецистографии нет накопления контрастного вещества. Повторное повышение уровня красителя при бромсульфалеиновой пробе
Синдром Ротора	При биопсии печени патологические изменения не выявляются. Холецистографическая картина нормальная. При бромсульфалеиновой пробе краситель не захватывается

7.13. Сравнительная характеристика вирусного гепатита A, B, C, D и E

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Возбудитель	HAV	HBV	HCV	HDV	HEV
Геном	РНК	ДНК	РНК	РНК	РНК
Семейство	Пикорнавирусы	Гепаднавирусы	Флави- и пестивирусы	Вироид	Калицивирусы
Инкубационный период, дни	15–45	30–180	15–150	30–180	15–60
Путь передачи	Фекально-оральный	Парентеральный, половой	Парентеральный, половой	Парентеральный	Фекально-оральный
Острая атака	Зависит от возраста	Мягкая или тяжелая	Обычно мягкая	Мягкая или тяжелая	Обычно мягкая
Сыпь	+	+	+	+	+
Серодиагностика	Анти-HAV IgM	Анти-HBc IgM HBsAg HBV-ДНК	Анти-HCV HCV-РНК	Анти-HDV IgM	Анти-HEV IgM
Максимальная активность АлАТ, МЕ/л	800–1000	1000–1500	300–800	1000–1500	800–1000
Волнообразное клиническое течение	–	–	+	–	–
Профилактика	Вакцинация	Вакцинация	–	–	–
Лечение	Симптоматическое	Симптоматическое. Противовирусное	Симптоматическое. Противовирусное	Симптоматическое. Противовирусное	Симптоматическое

7.14. Вирусный гепатит: значение серологических маркеров

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Маркер	Значение
Гепатит A	
Анти-HAV IgM	Острый гепатит A
Анти-HAV IgG	Иммунитет к гепатиту A

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Маркер	Значение
Гепатит В	
HBsAg	Острое или хроническое вирусоносительство
Анти-HBc IgM	Острый гепатит В (высокий титр). Хронический гепатит В (низкий титр)
Анти-HBc IgG	Контакт в анамнезе с больными гепатитом В (HBsAg-отрицательный). Хронический гепатит В (HBsAg-положительный)
Анти-HBs	Иммунитет к гепатиту В
HBeAg	Острый гепатит В. Персистенция свидетельствует о продолжающейся инфекции
Анти-HBe	Выздоровление или продолжающаяся инфекция
HBV-ДНК	Продолжающаяся инфекция
Гепатит D	
Анти-HDV IgM	Острая или хроническая инфекция, вызванная HDV
Анти-HDV IgG	Хроническая инфекция HDV (высокий титр с наличием анти-HDV IgM). Инфекция HDV в прошлом (низкий титр в отсутствие анти-HDV IgM)

7.15. Хронический активный гепатит: сравнение трех основных типов

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Показатель	Аутоиммунный 1-го типа	Гепатит В	Гепатит С
Преобладающий пол	Женский	Мужской	Распределение по полу одинаковое
Преимущественный возраст	15–25 лет. Период менопаузы	Старше 25 лет. Новорожденные	Все возрастные группы
HBsAg в сыворотке	Отсутствует	Выявляется	Отсутствует
Сывороточные анти-HCV-антитела	Отсутствуют	Отсутствуют	Выявляются
Аутоиммунное заболевание	Часто	Редко	Иногда
Повышение уровня сывороточного γ-глобулина	Выраженное	Умеренное	Умеренное
Антитела к гладким мышцам и антинуклеарному фактору	Высокий титр (70%)	Низкий титр или отсутствуют	Низкий титр или отсутствуют
Риск первичного рака печени	Низкий	Высокий	Высокий
Ответ на лечение кортикостероидами	Хороший	Плохой	Плохой

7.16. Примеры классификации хронического гепатита

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Этиология	Тяжесть заболевания			
	активность на основании клинической картины	группа по Чайлду	активность на основании гистологических изменений	степень гистологических изменений (баллы)
Гепатит С	Низкая	А	Низкая (5)	Легкая (1)
Аутоиммунный гепатит	Умеренная	В	Умеренная (12)	Тяжелая (3)

7.17. Хроническое заболевание печени с циркулирующими аутоантителами

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Тип	Антитела					
	АНА (ДНК)	АГМА	LKM			АМА
			I	II	III	
I («люпоидный»)	+++	+++	–	–	–	–
IIa	–	–	+++	–	–	–
IIb (HCV)	–	–	+	–	–	–
Обусловленное тиениловой кислотой	–	–		+	–	–
Гепатит D	–	–	–		+	–
Аутоиммунная холангиопатия	+++	+	–	–	–	–
Первичный билиарный цирроз	–	±	–	–	–	+++

Примечание. АНА — антинуклеарные антитела; АМА — антимитохондриальные антитела; АГМА — антитела к гладкой мускулатуре (актину); LKM — антитела к микросомам печени и почек.

7.18. Сравнительная характеристика аутоиммунного гепатита и хронического гепатита С

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Показатель	Аутоиммунный гепатит	Гепатит С
Возраст	Молодой и средний	Любой
Пол	Преимущественно женский	Равномерное распределение
Активность АсАТ: – в 10 раз превышает норму; – «флюктуирует»	 Обычно Очень редко	 Редко Обычно
HCV-РНК	Отсутствует	Присутствует
Контакт с кровью	»	Часто
Ответ на кортикостероиды	Быстрое снижение активности сывороточных трансаминаз	Отсутствует или слабый

7.19. Фазы HBV-инфекции

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Показатель	Фаза репликации	Фаза интеграции
Контагиозность	Высокая	Низкая
Сывороточные показатели		
HBeAg	+	–
Анти-HBe	–	+
HBV-ДНК	+	–
Гепатоциты		
Вирусная ДНК	Неинтегрированная	Интегрированная
Гистология	Активный ХАГ, ЦП	Неактивный ХПГ, ЦП, ГЦК
Портальная зона		
Количество: – супрессоров; – индукторов	 Увеличено Уменьшено	 Нормальное Уменьшено
Лечение	Противовирусное (?)	?

Примечание. ХАГ — хронический активный гепатит; ЦП — цирроз печени; ХПГ — хронический персистирующий гепатит; ГЦК — гепатоцеллюлярная карцинома.

7.20. Стадии HBV-инфекции

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Возраст больных	Стадия	Содержание HBV-ДНК	Активность АсАТ	Биопсия
Новорожденные	Иммунной толерантности	+++	Нормальная	Хронический гепатит (легкий)
10–20 лет	Иммунного клиренса	++	+++	Хронический гепатит (тяжелый)
Старше 35 лет	Латентная	Низкое	Нормальная	Цирроз, ГЦК

7.21. Сравнительная характеристика инфекционного мононуклеоза и вирусного гепатита

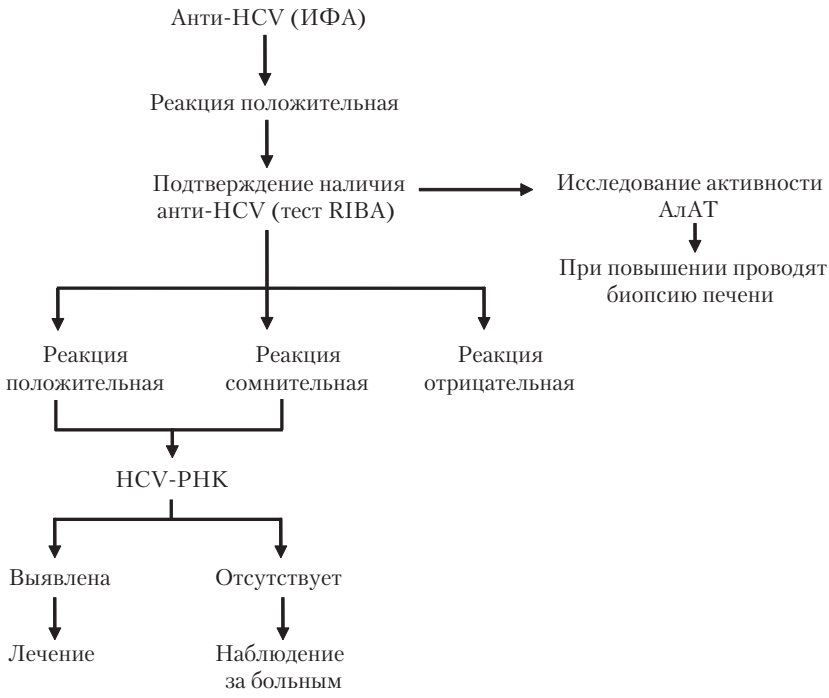
(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Показатель	Инфекционный мононуклеоз	Вирусный гепатит
Эпидемиологический анамнез	Предполагается	Предполагается
Начало заболевания		
Лихорадка	+	+
Анорексия	–	+
Боль в горле	+	–
Сыпь	+	Редко
Зуд	–	+

Показатель	Инфекционный мононуклеоз	Вирусный гепатит
Физические признаки		
Лимфаденопатия	++	±
Желтуха	Легкая, преходящая	Интенсивная и длительная
Печень	Увеличенная, обычно безболезненная	Увеличенная и болезненная
Селезенка	Увеличенная и болезненная	Увеличенная, но безболезненная
Обесцвеченный кал	–	+
Темная моча	±	++
Периферическая кровь		
Число лейкоцитов	Обычно увеличено. Атипичные клетки	Уменьшено. Относительный лимфоцитоз
Экспресс-тест	Положительный	Отрицательный
Анти-EBV IgM	+	–
HBsAg	Отрицательный	Положительный, тип В
Анти-HAV IgM	Отсутствуют	Выявляются, тип А
Биопсия печени	Диффузная инфильтрация мононуклеарными клетками. Фокальные некрозы	Пятнистый некроз зоны 3. Инфильтрация мононуклеарными клетками

7.22. Алгоритм дальнейшего обследования больных при обнаружении анти-HCV-антител методом ИФА

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)



Примечание. ИФА — иммуноферментный анализ.

7.23. Изменения у больного с хроническим гепатитом В при HBeAg-сероконверсии

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

HBeAg+		HBeAg–
Трансаминазы ↑. Лобулярный гепатит. Мостовидные некрозы	→	Трансаминазы ↓. Хронический персистирующий гепатит или неактивный цирроз

7.24. Стратегия лечения хронического вирусного гепатита В

(Ивашкин В.Т., 2003)

HBeAg	HBV DNA	ALT	Стратегия лечения
+	+	Норма	Динамическое наблюдение. Биопсия печени и определение индекса гистологической активности
+	+	Выше нормы	Лечение интерфероном или ламивудином. При наличии противопоказаний к интерферонотерапии назначается ламивудин не менее чем на 46 нед. Не ответившим на интерферонотерапию рекомендуется: – увеличение сроков лечения; – интерферон + ламивудин
–	–	Норма	Наличие HbsAg не является показанием к началу противовирусной терапии. Динамическое наблюдение
+	+	Норма	Наличие HbsAg не является показанием к началу противовирусной терапии. Динамическое наблюдение
+	+	Цирроз печени	Комбинированное лечение: небольшие дозы интерферона или ламивудин длительно (профилактика развития гепатоцеллюлярной карциномы
+	+	Выше нормы	Детям рекомендована интерферонотерапия. Терапия ламивудином разрабатывается

7.25. Диагностика дельта-инфекции

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Показатель	Острая коинфекция		
	ранняя стадия	стадия выздоровления	хроническая стадия
Сыворотка			
Анти-HDV IgG	+	+ (низкий титр)	+ (высокий титр)
Анти-HDV IgM	+ (к концу)	–	+
HDAg	+	–	+
HDV-РНК	+	–	+
Печень			
HDAg	+	–	–
HDV-РНК	+	–	+

7.26. Три схемы лечения ИНФ-α при хроническом гепатите С

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Тактика лечения	Нормализация АлАТ, %	Улучшение при гистологическом исследовании, %	Исчезновение HGV-РНК, %
Дополнительное лечение в течение 6 мес. начальной дозой	22,3	69	65
1 млн ЕД 3 раза в неделю в течение 12 мес.	9,9	47	27
Прекращение лечения	9,1	38	31

Примечание. Начальная доза ИНФ-α 3 млн ЕД 3 раза в неделю в течение 6 мес.

7.27. Изменение схемы дальнейшего лечения ИФН-α через 2 мес. от его начала* в зависимости от активности АлАТ

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Активность АлАТ	Тактика лечения
Нормальная Частичное снижение Не снижается	Продолжение в дозе 3 млн ЕД Увеличение до 6 млн ЕД Прекращение лечения

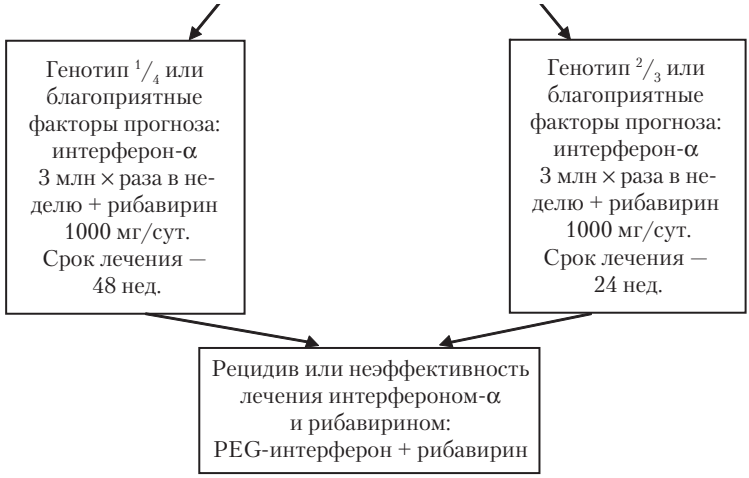
* 3 млн ЕД 3 раза в неделю.

7.28. Алгоритм лечения больного ХВГ-С

(Ивашкин В.Т., 2003)

Продолжение ↳

Окончание



7.29. Факторы, определяющие ответ больных хроническим гепатитом В на противовирусную терапию

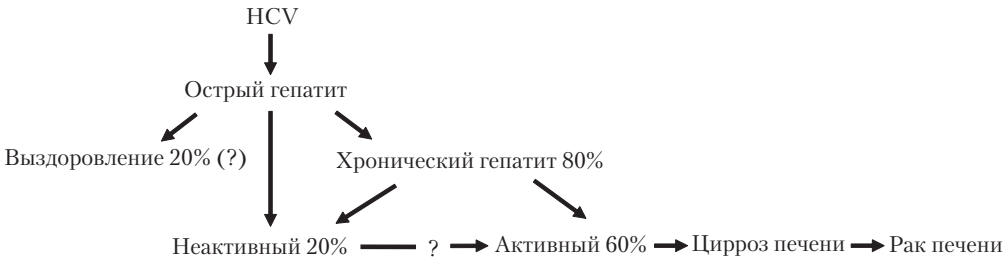
(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Благоприятные:
- Женский пол.
- Гетеросексуальность.
- Приверженность лечению.
- Малая давность инфекции.
- Высокая активность трансаминаз сыворотки.
- Наличие гистологических признаков активности.
- Низкий уровень HBV-ДНК.

Неблагоприятные:
- Гомосексуализм.
- ВИЧ-инфекция.
- Давнее инфицирование.
- Восточное происхождение.

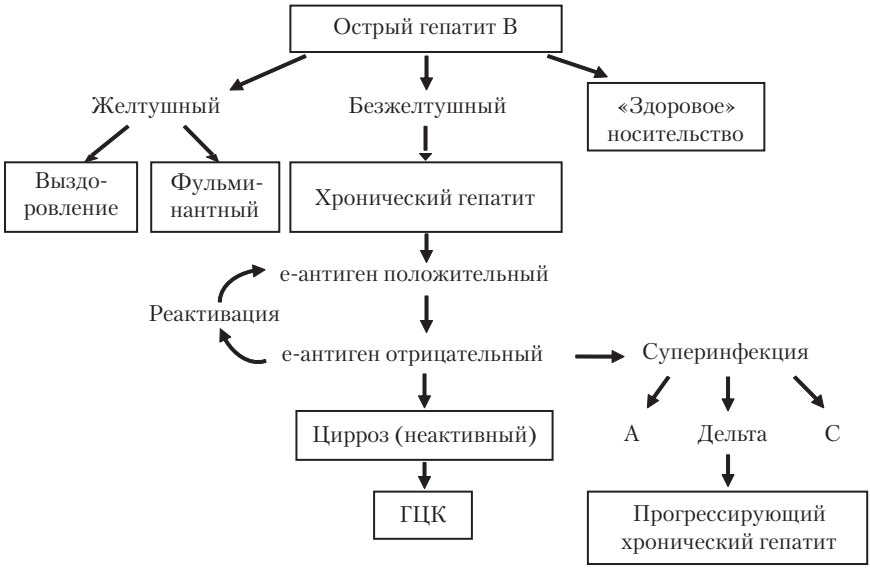
7.30. Естественное течение HCV-инфекции

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)



7.31. Естественное течение HBV-инфекции

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)



7.32. Преднизолон при хроническом аутоиммунном гепатите

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Первая неделя: 10 мг преднизолона 3 р/сут (30 мг/сут).

Вторая и третья недели: снижение дозы преднизолона до поддерживающей (10–15 мг/сут).

Каждый месяц: клиническое обследование с печеночными пробами.

К 6 месяцам:

- полное клиническое и лабораторное обследование;
- биопсия печени.

Полная ремиссия:

- постепенная отмена преднизолона;
- возобновление лечения в случае обострения.

Отсутствие ремиссии:

- продолжение лечения преднизолоном в поддерживающей дозе еще 6 мес., рассмотрение вопроса о добавлении азатиоприна (50–100 мг/сут);
- максимальная доза 20 мг преднизолона со 100 мг азатиоприна.

7.33. Хронический аутоиммунный гепатит: продолжительность лечения преднизолоном

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Не менее 2 лет:

- до исчезновения антинуклеарных антител в сыворотке;

- до нормализации уровня:
  - билирубина;
  - γ-глобулина;
  - активности трансаминаз.
- отсутствие активности при биопсии печени (обычно более 2 лет).

7.34. Профилактика гепатита В гипериммунным сывороточным глобулином

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Тип	Показания	Режим введения
В (взрослые)	Контакт с HBsAg-положительной кровью. Половые контакты с больным гепатитом В	Вводят как можно раньше в дозе 0,06 мл/кг, по возможности в комбинации с первой дозой вакцины*
В (новорожденные)	HBsAg-положительная мать	Вводят как можно раньше в дозе 0,5 мл/кг, по возможности в комбинации с первой дозой вакцины**

* Проводится полный курс вакцинации, если отсутствуют анти-HBc-антитела.
** Проводится полный курс вакцинации.

7.35. Контингент, подлежащий вакцинации против гепатита В

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

- Хирурги и стоматологи, а также студенты-медики.
- Сотрудники больниц и лабораторий, контактирующие с кровью.
- Больные и сотрудники онкологических, гематологических, гепатологических, нефрологических, психиатрических отделений.
- Больные с психическими расстройствами.
- Случайный контакт с HBsAg-положительной кровью.
- Тесные семейные и половые контакты с HBsAg-положительными носителями.
- Дети, рожденные от HBsAg-положительных матерей.
- Дети при осуществлении расширенной программы иммунизации.
- Наркоманы.
- Мужчины-гомосексуалисты.
- Лица, направляющиеся в районы высокого риска.

7.36. Профилактика гепатита у лиц, имевших случайный контакт с кровью, которая могла быть инфицированной

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Проверяют донорскую кровь на HBsAg, а также кровь лиц, имевших контакт с кровью, на HBsAg и анти-HBc.

Вводят одномоментно 0,06 мл/кг гипериммунного глобулина и первую дозу вакцины против гепатита В.

Контингент	HBsAg	Анти-HBc	Дальнейший комплекс мероприятий в отношении имевшего контакт с кровью
Имевшие контакт с кровью	+	+	Не требуется (имеется стойкий иммунитет)
Донор	+ –		Продолжают курс вакцинации. Не требуется, либо продолжают вакцинацию, если в дальнейшем существует угроза заражения

7.37. Интерферон в лечении HBeAg-положительных больных: метаанализ (15 исследований)

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

	Исчезновение, %	
	HBsAg	HBeAg
При лечении интерферона	7,8	33
Спонтанное	1,8	12

7.38. Побочные эффекты интерферона

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Ранние	Поздние
• Гриппоподобный синдром. • Миалгии, обычно преходящие. • Головная боль. • Тошнота	• Слабость. • Миалгии. • Раздражительность. • Тревожность и депрессия. • Уменьшение массы тела. • Диарея. • Алопеция. • Миелосупрессия. • Бактериальные инфекции. • Появление аутоиммунных антител. • Нейропатия зрительного тракта. • Обострение красного плоского лишая

7.39. Дифференциация острого вирусного гепатита от холестаза беременных

(Подымова С.Д., 1993)

Показатель	Вирусный гепатит	Холестаз беременных
Анамнез	Предшествующие гепатиту парентеральные вмешательства: неблагоприятные эпидемиологические данные — продромальные явления, свойственные гепатиту даже при безжелтушных формах, не характерные для ранних сроков беременности	Похожие симптомы уже на ранних стадиях беременности

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Показатель	Вирусный гепатит	Холестаз беременных
Начало	На любой стадии беременности	Преимущественно в последнем триместре или второй половине беременности
Печень	Часто увеличена, чувствительна при пальпации	Часто не увеличена
Селезенка	Возможно незначительное увеличение	Не пальпируется
Маркеры гепатита	Анти-HAV-IgM или HBsAg и анти-HBc в высоком титре. Анти-HBeIgM	Отсутствие маркеров гепатита В и А
Биохимическое исследование	Повышение содержания индикаторных ферментов, выраженное или резко выраженное при гепатите В, часто незначительное при гепатите ни А ни В, при желтушном варианте — нерезкое повышение уровня ферментов холестаза	Отчетливое повышение уровня ферментов холестаза, содержание индикаторных ферментов едва повышено
Биопсия печени	Типичная картина острого гепатита	Желчные тромбы, преимущественно центрозональные без указаний на печеночно-клеточное повреждение и воспаление

7.40. Дифференциально-диагностические признаки при хроническом холестатическом гепатите в стадии обострения и механической желтухи, возникшие на почве новообразований

(Дунаевский О.А., 1985)

Признаки и симптомы	Наличие и характеристика признаков	
	хронического холестатического гепатита в стадии обострения	новообразования
Анамнестические данные		
Возраст больных до 50 лет	Нередко	Редко
Острый вирусный гепатит (в анамнезе)	Редко	»
Злоупотребление алкоголем	»	»
Начало болезни с болей	Нередко	Нередко
Неуклонное прогрессирование болезни	Не выражено	Часто
Клинические данные		
Плохой аппетит	Нередко	Часто
Тошнота	Редко	Редко
Рвота	»	Нередко
Похудание	Может быть	Часто
Боли в животе	Слабые и умеренные	Часто умеренные или сильные

Признаки и симптомы	Наличие и характеристика признаков	
	хронического холестатического гепатита в стадии обострения	**новообразования**
Зуд кожи	Часто умеренный или сильный	Часто умеренный или сильный
Желтуха	Разной степени выраженности	Часто умеренно или резко выражена
Увеличение печени более чем на 4 см	Нередко	Нередко
Увеличение селезенки	Редко	Редко
Симптом Курвуазье	Может быть положительный	Часто положительный
Асцит	Редко	Нередко
Температура тела	Нередко повышена	Нередко повышена
Лабораторные тесты		
Тимоловая проба	Слабо или умеренно увеличена	В пределах нормы
Сулемовая проба	Слабо или умеренно снижена	Слабо или умеренно снижена
Альбумины (количество)	Слегка или умеренно снижено	Норма или слегка изменено
Глобулины (количество)	Слегка или умеренно увеличено	То же
γ-глобулины (количество)	То же	»
Реакция на:		
– α-фетопротеин;	Отрицательная	Редко положительная
– поверхностный антиген	Редко положительная	То же
Активность:		
– АлАТ, АсАТ;	Слабо или умеренно увеличена	Слабо или умеренно увеличена
– альдолазы;	То же	То же
– альдолазы (органоспецифической);	»	»
– щелочной фосфатазы	Умеренно или резко увеличена	Умеренно или резко увеличена
Содержание общего холестерина	Часто умеренно или значительно увеличено	Часто умеренно или значительно увеличено
Клинический анализ крови		
Количество лимфоцитов	Норма или слегка увеличено	Норма или меньше
СОЭ	Норма или слегка увеличена	Норма или больше
Количество лейкоцитов	Норма или слегка увеличено	То же
Содержание в моче:		
– уробилина;	+	±
– желчных пигментов;	+	+
– стеркобилин в кале	±	±
Активность амилазы:		
– в крови;	Норма	Иногда увеличена
– в моче;	»	»
– реакция Грегерсена	Отрицательная	Иногда положительная

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Признаки и симптомы	Наличие и характеристика признаков	
	хронического холестатического гепатита в стадии обострения	**новообразования**
Дополнение к таблице (по Ф.И. Комарову, 1993; В.В. Торбакову, 1996)		
УЗИ	Повышение эхогенности структуры. Расширение внутрипеченочных желчных протоков и внепеченочных желчеотводящих путей	Изменение размеров, обнаружение чаще высокоэхогенных включений с эхогенным ободком
Компьютерная томография	Увеличение размеров печени, контуры органа ровные, структура однородна	Единичные или множественные очаги патологической плотности
Полимеразная цепная реакция	Обнаружение ДНК, РНК вирусов	
Иммуноферментный метод	Обнаружение антител к вирусам и антигенов вирусов	

7.41. Клинические, лабораторные, морфологические признаки цирроза печени

(Ногаллер А. М., Юлдашев К.Ю., 1977)

Показатели	Цирроз	
	активный	**неактивный**
Течение болезни	Прогрессирующее	Стабильное
Повышение температуры	Чаще имеется	Нет
Желтуха	Чаще нарастает	Отсутствует или стабильна (при билиарном циррозе)
Диспепсические явления	Выражены	Отсутствуют или мало выражены
Асцит	Появляется или увеличивается	Отсутствует или уменьшается
Сосудистые звездочки, красные ладони	Появляются или увеличиваются	Отсутствуют или уменьшаются
Геморрагические явления	Имеют место	Отсутствуют
Похудание	Наблюдается	Отсутствует
Общая слабость	Выражена	Нехарактерна
Кожный зуд	Появляется или усиливается	Отсутствует или стабилен
Расширение вен живота, геморроидальных, пищеводных	То же	Отсутствует или стабильно выражено
Нервно-психические расстройства, астеновегетативные реакции	Выражены значительно	Отсутствуют или слабо выражены
СОЭ	Значительно увеличенная	Нормальная или слегка увеличенная
Уровень γ-глобулинов в крови	Повышенный	Нормальный
Печеночные антитела в сыворотке	Имеются	Чаще отсутствуют

Показатели	Цирроз	
	активный	неактивный
Иммуноэлектрофорез сывороточных белков	Выраженное увеличение иммуноглобулинов	Без изменений или незначительное увеличение IgA- и IgM-глобулинов
Проба на С-реактивный белок	Положительная	Отрицательная
Уровень трансаминаз в крови	Повышенный	Нормальный
Сиаловая проба	Положительная	Нормальная
Проба на эмбриоспецифический β-глобулин	»	Отрицательная
Явления гиперспленизма (анемия, лейкопения и др.)	Выражены в той или иной степени	Отсутствуют или слабо выражены
Содержание иммуноглобулинов в сыворотке крови	Повышенное	Нормальное
Данные пункционной биопсии	Очаги некрозов, выраженная регенерация гепатоцитов, появление многоядерных клеток, гиперхроматоз ядер, увеличение содержания РНК и ДНК, дистрофия клеток, лимфоидно-клеточная инфильтрация стромы, пролиферация гистиоцитов и фибробластов	Различная картина в зависимости от формы цирроза, без признаков усиленной регенерации и воспалительной инфильтрации
Дополнение к таблице (*по В.В. Горбакову, 1996*)		
Цепная реакция полимеризации	Обнаружение ДНК, РНК вируса	
Иммуноферментный метод	Обнаружение антигенов вирусов (HBeAg)	

7.42. Активная и неактивная фазы цирроза печени

(Окороков А.Н., 1999)

Показатели	Активная фаза	Неактивная фаза
Течение болезни	Прогрессирующее	Стабильное
Повышение температуры	Характерно	Нехарактерно
Желтуха	Обычно увеличивается	Отсутствует или стабильная (при билиарном циррозе)
Диспепсические явления	Усиливаются	Отсутствуют или слабо выражены
Сосудистые звездочки	Появляются или увеличиваются	Отсутствуют или стабильны
Асцит	Появляется или увеличивается	Отсутствует или уменьшается
Геморрагии	Имеются	Отсутствуют
Похудание	Обычно прогрессирующее	Отсутствует
Общая слабость	Усиливается	Не прогрессирует
Кожный зуд	Появляется или усиливается	Отсутствует или стабилен

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Показатели	Активная фаза	Неактивная фаза
Расширение вен живота, геморроидальных, пищевода	То же	Отсутствует или стабильно выражено
Нервно-психические расстройства, астеновегетативные симптомы	Выражены значительно	Отсутствуют или слабо выражены
СОЭ	Значительно увеличена	Нормальная или слегка увеличена
Уровень γ-глобулинов в крови	Повышен	Нормальный
Сенсибилизация Т-лимфоцитов к печеночному специфическому липопротеину	Выражена	Чаще отсутствует
Содержание в крови иммуноглобулинов	Выраженное увеличение иммуноглобулинов всех классов	Без изменений или незначительное увеличение IgA и IgM
С-реактивный протеин	+	–
Уровень аминотрансфераз в крови	Повышен	Нормальный
Уровень сиаловых кислот в крови	Увеличен	»
Проба на α-эмбрионспецифический белок	Положительная	Отрицательная
Гиперспленизм	Выражен	Отсутствует или слабо выражен

7.43. Этиология и соответствующее лечение цирроза печени

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Этиология	Терапия
Вирусный гепатит (B, C и D)	Противовирусная
Алкоголизм	Воздержание от употребления алкоголя
Метаболические нарушения: – гемохроматоз; – болезнь Вильсона; – недостаточность α_1-антитрипсина; – гликогеноз IV типа; – галактоземия; – тирозинемия	 Кровопускания. Дефероксамин Пеницилламин Трансплантация печени (?) Трансплантация печени (?) Исключение молока и молочных продуктов Исключение из рациона продуктов, содержащих тирозин. Трансплантация печени (?)
Холестаз (билиарный)	Устранение билиарной обструкции
Нарушение венозного оттока из печени: – синдром Бадда—Киари; – сердечная недостаточность	 Устранение блокады крупных вен. Трансплантация печени (?) Лечение заболевания сердца
Иммунные нарушения («люпоидный» гепатит)	Преднизолон
Интоксикации и токсическое действие лекарств (например, метотрексат, амиодарон)	Установление причинного фактора и устранение контакта с ним
Детский индийский цирроз	D-пеницилламин
Криптогенный цирроз	–

7.44. Клиническое обследование при циррозе

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Профессия, возраст, пол, постоянное место жительства.
Жалобы и анамнез:

- Повышенная утомляемость и уменьшение массы тела.
- Анорексия и диспепсия, сопровождающаяся метеоризмом.
- Боли в животе.
- Желтуха. Изменение цвета кала и мочи.
- Отечность голеней или асцит.
- Кровотечения: носовое, желудочно-кишечное, из десен, а также подкожные кровоизлияния.
- Снижение либидо.
- Состояние здоровья в прошлом: желтуха, гепатит, а также прием лекарств, переливания крови.
- Социальный фактор: злоупотребление алкоголем.
- Наследственность.

Осмотр:

- Характер питания больного, артериальное давление, лихорадка, печеночный запах изо рта, желтуха, пигментация, пурпура, симптом «барабанных палочек», белый цвет ногтевых пластинок, сосудистые звездочки, пальмарная эритема, гинекомастия, атрофия яичек, выпадение волос в местах вторичного оволосения тела, увеличение околоушных слюнных желез, контрактура Дюпюитрена.
- Живот: асцит, расширение вен передней брюшной стенки, размеры печени, селезенки.
- Периферические отеки.
- Неврологические признаки: ступор, тремор, изменение психического статуса.

Инструментальные и лабораторные исследования:

- Гематологическое: концентрация гемоглобина, количество лейкоцитов и тромбоцитов, протромбиновое время.
- Биохимическое: уровень билирубина, альбумина, глобулинов и иммуноглобулинов в сыворотке, активность сывороточных трансаминаз, ЩФ.
- При наличии асцита определяют уровень натрия, калия, бикарбонатов, хлоридов, мочевины и креатинина в сыворотке, массу тела (ежедневно), контролируют суточный диурез и экскрецию натрия.
- Иммунологические показатели сыворотки: антитела к гладкой мускулатуре, антимитохондриальные и антинуклеарные антитела, HBsAg, анти-HCV (другие маркеры гепатита); α-фетопротеин.
- Эндоскопия.
- КТ или УЗИ печени.
- Пункционная биопсия печени, если позволяет состояние системы свертывания крови.
- При неврологических нарушениях выполняют электроэнцефалографию.

7.45. Проявления компенсированного цирроза печени

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Ранние симптомы	Повышенная утомляемость. Носовые кровотечения. Отеки
Плановое обследование	Гепатоспленомегалия. Повышение активности сывороточных трансаминаза
Основное заболевание	Гепатит. Алкоголизм

Динамическое наблюдение при хроническом гепатите!

7.46. Спонтанный бактериальный перитонит

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Обычно возникает при наличии асцита у больных циррозом печени прогностических групп В и С по Чайлду. Клинические проявления могут отсутствовать, и количество лейкоцитов может быть в пределах нормы. Концентрация белка в асцитической жидкости обычно меньше 1 г%. Обычно мономикробная грамотрицательная флора.

Необходимо начать антибиотикотерапию, если в асцитической жидкости количество нейтрофилов превышает 250 в 1 мм^3.

Смертность достигает 50%. У 69% больных наблюдается рецидив в течение года.

7.47. Вероятные механизмы асцита при циррозе печени

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Продолжение ↳

Окончание

7.48. Исследования, проводимые при острой печеночно-клеточной недостаточности

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Гематологические: уровень гемоглобина, количество тромбоцитов, лейкоцитов, протромбиновый индекс, группа крови.

Биохимические:

- Уровень глюкозы (срочное исследование), сывороточного билирубина, АсАТ, альбумина, глобулина, иммуноглобулинов.
- Уровень мочевины, натрия, калия, бикарбонатов, хлоридов, кальция, фосфатов, ЩФ в сыворотке.
- Активность амилазы сыворотки.
- Сыворотку в количестве 8 мл сохраняют для последующих исследований.

Микробиологические, вирусологические:

- HBsAg и IgM-антитела к сердцевинному антигену.
- IgM-антитела к HAV.
- Антитела к HCV.
- Сывороточные антитела к вирусу дельта.
- Посев крови на выявление аэробных и анаэробных бактерий.
- Исследование мокроты, мочи, кала (культуральное и микроскопическое).
- Сыворотку сохраняют для вирусологических исследований.

Другие обязательные исследования: электроэнцефалография, электрокардиография, рентгенография грудной клетки, контроль за введенной и выделенной жидкостью, исследование газового состава крови.

Дополнительные исследования (их проведение не всегда обязательно)*:*

- Концентрация алкоголя или других лекарственных препаратов в крови.
- Содержание электролитов в моче.
- Уровень продуктов деградации фибрина.
- Сканирование печени.

7.49. Факторы, способствующие развитию острой печеночной энцефалопатии у больных циррозом печени

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Нарушения электролитного баланса	• Диуретики. • Рвота. • Диарея
Кровотечение	• Варикозно-расширенные вены пищевода и желудка. • Гастродуоденальные язвы. • Разрывы при синдроме Мэллори—Вейса
Препараты	• Прекращение приема алкоголя
Инфекции	• Спонтанный бактериальный перитонит. • Инфекции мочевыводящих путей. • Бронхолегочная инфекция
Запоры Богатая белками пища	

7.50. Факторы, влияющие на развитие печеночной энцефалопатии

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Тип энцефалопатии	Выживаемость, %	Этиологические факторы
Острая печеночная недостаточность	20 (без трансплантации)	Вирусный гепатит. Алкогольный гепатит. Реакция на введение и передозировку лекарственных препаратов. Форсированный диурез. Кровотечение. Парацентез. Понос и рвота. Хирургические вмешательства. Алкогольные эксцессы. Седативные препараты. Инфекции
Цирроз печени и факторы, усугубляющие его течение	70–80	
Хроническая портосистемная энцефалопатия	100	Запор. Портосистемное шунтирование. Потребление пищевых белков. Кишечные бактерии

7.51. Классификация портальной гипертензии

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Пресинусоидальная	
Внепеченочная	Блокада воротной вены. Увеличение кровотока через селезенку
Внутрипеченочная	Инфильтрация портальной зоны. Токсическая. Печеночно-портальный склероз

Печеночная	
Внутрипеченочная	Цирроз
Постсинусоидальная	Другие заболевания, сопровождающиеся образованием узлов. Блокада печеночной вены

7.52. Обследование больного при подозрении на портальную гипертензию

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Анамнез:

- Наличие у больного цирроза или хронического гепатита.
- Желудочно-кишечное кровотечение: количество эпизодов, даты, объем кровопотери, клинические проявления, лечение.
- Результаты ранее проводившихся эндоскопий.
- Указания на алкоголизм, переливания крови, вирусный гепатит В и С, сепсис (в том числе сепсис новорожденных, сепсис, обусловленный внутрибрюшной патологией или другого происхождения), миелопролиферативные заболевания, прием пероральных контрацептивов.

Обследование:

- Признаки печеночно-клеточной недостаточности.
- Вены брюшной стенки: расположение, направление кровотока.
- Спленомегалия.
- Размеры и консистенция печени.
- Асцит.
- Отечность голеней.
- Ректальное исследование.
- Эндоскопическое исследование пищевода, желудка двенадцатиперстной кишки.

Дополнительные исследования:

- Пункционная биопсия печени.
- Катетеризация печеночной вены.
- Селективная артериография органов брюшной полости.
- Ультразвуковое исследование, компьютерная или магнитно-резонансная томография печени.

7.53. Критерии диагностики гепаторенального синдрома

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Основные:

- Хроническое заболевание печени, осложненное асцитом.
- Низкая скорость клубочковой фильтрации:
- уровень креатинина в сыворотке более 1,5 мг/%;
- клиренс креатинина (за 24 ч) менее 4 мл/мин.
- Отсутствие шока, тяжелого инфекционного процесса, обезвоживания или приема нефротоксичных препаратов.

- Протеинурия менее 500 мг/сут.
- Отсутствие улучшения после восполнения объема циркулирующей плазмы.

Дополнительные:

- Диурез менее 1 л/сут.
- Содержание натрия в моче менее 10 ммоль/л.
- Осмолярность мочи больше осмолярности плазмы.
- Содержание натрия в сыворотке крови менее 13 ммоль/л.

7.54. Лечебный парацентез

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Показания к парацентезу:

- Напряженный асцит.
- Сочетание асцита с отеками.
- Асцит у больных циррозом печени группы В по Чайлду.
- Уровень протромбина выше 40%.
- Уровень билирубина в сыворотке ниже 170 ммоль/л (10 мг/%).
- Количество тромбоцитов более 40 000 в 1 $мм^3$.
- Уровень креатинина в крови менее 3 мг%.
- Суточная экскреция натрия более 10 ммоль.

Обычные параметры процедуры:

- Объем удаляемой жидкости 5–10 л.
- Внутривенное введение бессолевого альбумина: по 6 г на 1 л удаляемой жидкости.

7.55. Дифференциально-диагностические критерии первичного склерозирующего холангита (ПСХ) и первичного билиарного цирроза (ПБЦ)

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Критерий	ПСХ	ПБЦ
Распределение по полу	66% мужчин	90% женщин
Начало заболевания	Утомляемость, желтуха, зуд, холангит, уменьшение массы тела, боли в правом верхнем квадранте живота	Зуд, желтуха
Антимитохондриальные антитела в сыворотке	–	+
Холангиография	Желчные протоки деформированы, четкообразно изменены	Желчные протоки «обрезаны»
Биопсия печени:		
– отложение меди;	+	+
– гранулемы;	-	+
– поражение желчных протоков	4-	+

Критерий	ПСХ	ПБЦ
Сопутствующие заболевания	Неспецифический язвенный колит	Артрит
	Ретроорбитальный и ретроперитонеальный фиброз. Иммунодефицит. Холангиокарцинома	Синдром Шегрена. Аутоиммунные заболевания. Тиреоидит

7.56. Дифференциальная диагностика ПБЦ

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Заболевание	Особенности	АМА	Биопсия печени
ПБЦ	Чаще болеют женщины. Сопровождается зудом. Высокий уровень ЩФ в сыворотке	Выявляются	Повреждение желчных протоков. Скопления лимфоидных клеток. Небольшие ступенчатые некрозы. Дольки интактны. Перисептальный холестаз
Первичный склерозирующий холангит	Чаще болеют мужчины. Сочетается с язвенным колитом. Диагностируется при холангиографии	Отсутствуют или в низком титре	Фиброз и пролиферация желчных канальцев. Фиброз протоков в виде луковой шелухи
Холестатический вариант саркоидоза	Половые различия в частоте отсутствуют. Негры болеют чаще. Сопровождается зудом. Высокий уровень ЩФ в сыворотке. Изменения на рентгенограммах грудной клетки	Отсутствуют	Большое количество гранулем. Умеренные изменения желчных протоков
Аутоиммунная холангиопатия	Чаще болеют женщины. Высокий уровень ЩФ в сыворотке. Высокий титр АНА в сыворотке	»	Повреждение желчных протоков. Скопления лимфоидных клеток. Небольшие ступенчатые некрозы
Холестатические реакции на лекарства	Анамнез. Развитие в течение 6 нед. от начала приема лекарства. Острое начало	»	Инфильтрация портальных трактов мононуклеарами, иногда эозинофилами; образование гранулем и жировая инфильтрация

7.57. Сравнение холестатического варианта саркоидоза и ПБЦ

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Показатель	Саркоидоз	ПБЦ
Пол	Одинаково часто у мужчин и у женщин	80% больных — женщины
Возраст	Молодой	Средний

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Показатель	Саркоидоз	ПБЦ
Зуд	Есть	Есть
Желтуха	»	»
Жалобы со стороны дыхательной системы	»	Отсутствуют
Гепатоспленомегалия	»	Есть
Уровень ЩФ в сыворотке	Повышен	Повышен
Лимфаденопатия в области ворот легких	Часто	Редко
Гранулемы в печени	Рассеянные или в виде скоплений	Недостаточно организованы. Окружены смешанным клеточным инфильтратом
Уровень ангиотензинпревращающего фермента в сыворотке	Повышен	Повышен
АМА	Отсутствуют	Есть (98%)
Проба Квейма—Зильцбаха	Положительная	Отрицательная
Бронхоальвеолярный лаваж: – лимфоцитоз; – активированные макрофаги	 Есть »	 Есть »

7.58. Внутрипеченочный холестаз

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Тип	Диагностика
Гепатоцеллюлярный	
Вирусный гепатит	Анамнез; типичное начало; маркеры вирусов гепатита A, B, C
Алкогольный гепатит	Анамнез; увеличенная болезненная печень; сосудистые звездочки, биопсия печени
Лекарства	Анамнез; начало в течение 6 нед. после приема лекарства; биопсия печени
Половые гормоны (канальцевый)	Гормональная терапия; уменьшение после отмены; биопсия печени
Доброкачественный рецидивирующий холестаз	Рецидивы; отсутствие изменений при холангиографии и в межрецидивном периоде при биопсии печени
Обусловленный желчными кислотами	Встречается редко; часто носит семейный характер
Поражение желчных протоков: – атрезия; – ПБЦ; – ПСХ	 Анамнез; возраст; биопсия печени. Женщины; начало с зуда; наличие антимитохондриальных антител, повышение уровня IgM в сыворотке; биопсия печени. Сочетание с неспецифическим язвенным колитом; ЭРХПГ

Примечание. ЭРХПГ — эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография.

7.59. Лечение хронического холестаза

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Диетические жиры (при наличии стеатореи).
Ограничение нейтральных жиров (40 г/сут).
Дополнительный прием триглицеридов со средней длиной цепи (до 40 г/сут).
Жирорастворимые витамины:*

- внутрь:
  - K (10 мг/сут);
  - A (25 000 МЕ/сут);
  - D (400–4000 МЕ/сут).
- внутримышечно:
  - K (10 мг 1 раз в месяц);
  - A (100 000 МЕ 3 раза в месяц);
  - D (100 000 МЕ 1 раз в месяц).

Кальций:

- обезжиренное молоко;
- кальций внутрь.

7.60. Медикаментозное лечение зуда

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Традиционное	Холестирамин
Эффект непостоянный	Антигистаминные; урсодезоксихолевая кислота; фенобарбитал
Требует осторожности	Рифампицин
Эффективность изучается	Налоксон, налмефен; ондансетрон; S-аденозил-метионин; пропофол

7.61. Острая жировая печень беременных. Симптомы и признаки, зарегистрированные у 12 больных на догоспитальном этапе

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Симптомы	Больной											
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
Слабость	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
Потеря аппетита	–	+	–	+	–	+	–	+	+	–	–	–
Тошнота/рвота	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
Рвота «кофейной гущей»	+	–	–	–	–	+	+	–	–	–	+	–

Продолжение ↳

* Начальные дозы и путь введения зависят от тяжести гиповитаминоза, выраженности холестаза, наличия жалоб; поддерживающие дозы — от эффективности лечения. Пояснения к назначению витамина Е приведены в тексте.

Окончание таблицы

Симптомы	Больной											
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
Изжога	–	–	–	–	–	+	+	+	+	–	–	–
Боли в животе и болезненность	–	–	+	+	+	+	+	+	+	+	–	–
Артериальная гипертензия	+	–	+	+	+	–	+	+	+	–	+	–
Периферические отеки	+	–	+	+	+	–	+	–	+	+	+	+
Протеинурия	+	–	+	–	+	+	–	–	+	+	–	+
Желтуха (время появления от начала заболевания, сут)	10	7	16	8	2	14	7	15	8	18	11	После родов

7.62. Сравнительная характеристика острой жировой печени беременных и гестоза, имеющих некоторые общие признаки

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Критерий	Острая жировая печень	Гестоз
Боли в животе	50%	100%
Желтуха	100%	40%
Повышение активности трансаминаз сыворотки	Менее чем в 10 раз	Более чем в 10 раз
УЗИ и компьютерная томография	Диффузные изменения	Очаговые изменения
Биопсия печени	Мелкокапельные жировые включения	Перисинусоидальные отложения фибрина
Печеночная недостаточность	Развивается	Отсутствует

7.63. Критерии прогноза у больных циррозом печени (Чайльда—Турко)

(Хазанов А.И., 1995)

Клинический признак	Различные прогностические группы		
	A	B	C
Гипербилирубинемия, мг/100 мл	Менее 2,0	2,0–3,0	Более 3,0
Гипоальбуминемия, г/100 мл	Более 3,5	3,0–3,5	Менее 3,0
Асцит	Отсутствует	Легко контролируемый	Трудно контролируемый
Питание	Хорошее	Среднее	Сниженное (плохое)
Энцефалопатия	Отсутствует	Минимальная	Выраженная (кома)

7.64. Классификация наследственных метаболических дефектов, ведущих к повреждениям печени

(Подымова С.Д., 1993)

Наследственные нарушения обмена углеводов:
1. Гликогенозы (типы I, III, IV, VI, IX).
2. Галактоземия.
3. Фруктоземия.

Наследственные нарушения обмена жиров:
1. Липидозы:
   – болезнь Гоше;
   – болезнь Нимана—Пика.
2. Холестеринозы:
   – болезнь Хенда—Шюллера—Крисчена.
3. Семейная гиперлипопротеидемия.
4. Генерализованный ксантоматоз: болезнь Волмана.

Наследственные нарушения белкового обмена:
1. Тирозинемия.
2. Недостаточность фермента, активирующего метионин.

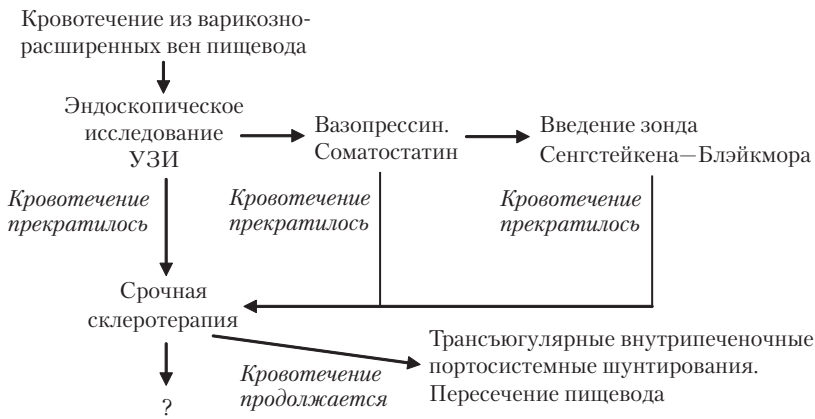
Наследственные нарушения обмена желчных кислот:
1. Прогрессирующий внутрипеченочный холестаз (болезнь Билера).
2. Наследственная лимфедема с рецидивирующим холестазом.
3. Артериопеченочная дисплазия.
4. Синдром Цельвегера.
5. THCA-синдром.

Наследственные нарушения обмена билирубина.

Наследственные нарушения обмена порфиринов.

7.65. Лечение кровотечения из варикозно-расширенных вен пищевода

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)



7.66. Классификация по Чайлду—Пью и госпитальная летальность от кровотечения

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Группа	Число больных	Госпитальная летальность
A	65	3 (5%)
B	68	12 (18%)
C	53	35 (68%)
Всего	186	50 (27%)

7.67. Классификация печеночно-клеточной функции при циррозе по Чайлду

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Показатель	Группа по Чайлду		
	A	B	C
Уровень билирубина в сыворотке, мг%	Ниже 2,0	2,0–3,0	Выше 3,0
Уровень альбумина в сыворотке, г%	Выше 3,5	3,0–3,5	Ниже 3,0
Асцит	Нет	Легко поддается лечению	Плохо поддается лечению
Неврологические нарушения	Нет	Минимальные	Кома
Питание	Хорошее	Среднее	Сниженное (истощение)

7.68. Тактика ведения больного циррозом печени

(Ивашкин В.Т., 2003)

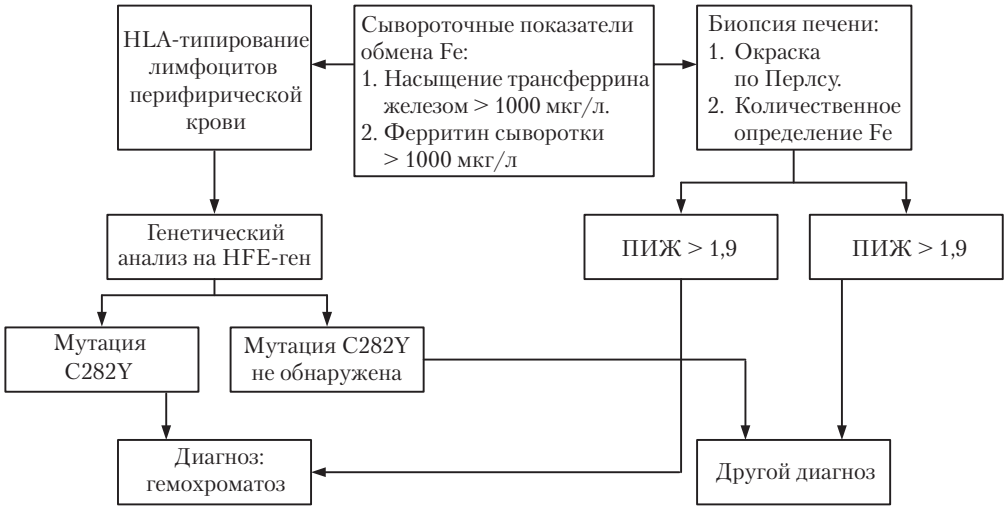
7.69. Механизмы повреждающего действия избыточного железа

(Ивашкин В.Т., 2003)

- Первичный гемохроматоз.
- Болезни, сопровождающиеся синдромом перегрузки железом (хронические вирусные гепатиты, алкогольная болезнь печени, неалкогольный стеатогепатит).

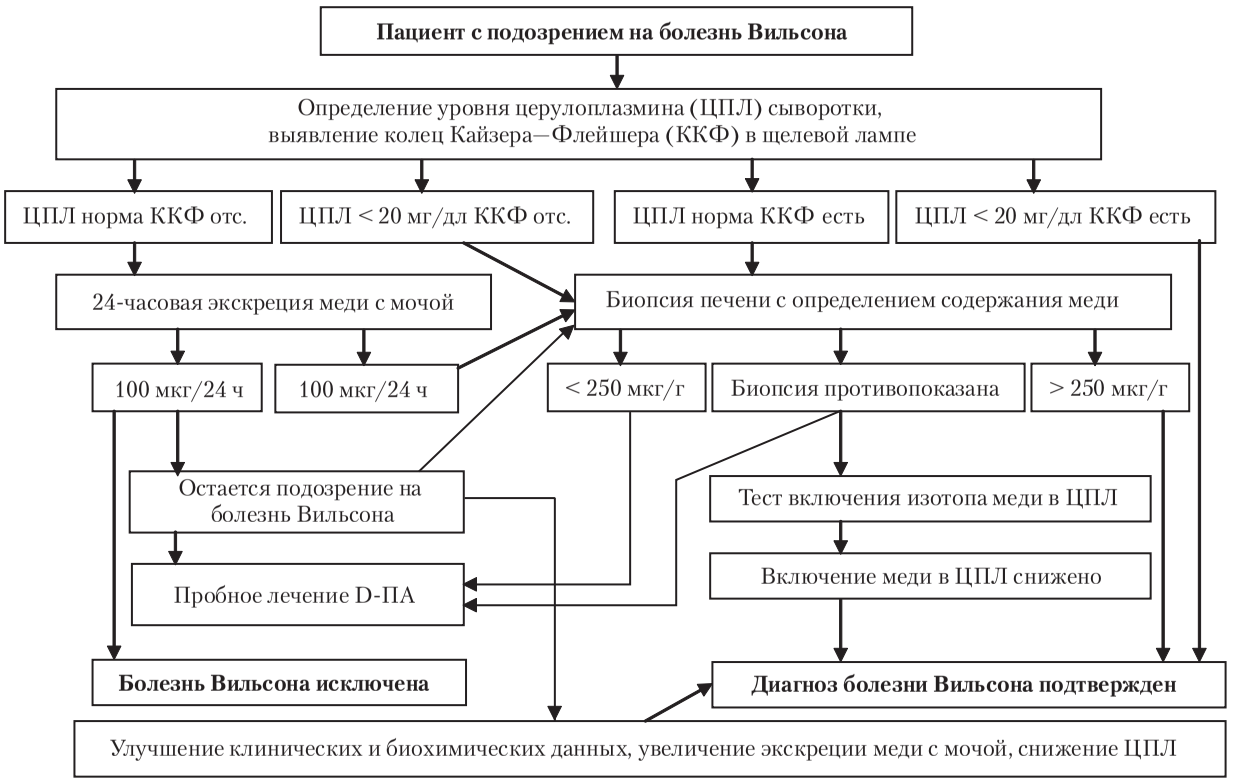
7.70. Диагностический алгоритм при наличии синдрома перегрузки железом

(Ивашкин В.Т., 2003)



7.71. Диагностический алгоритм болезни Вильсона—Коновалова

(Ивашкин В.Т., 2003)



7.72. Классификация лекарственных поражений печени

(Подымова С.Д., 1995)

Острые лекарственные поражения печени:
- Вирусоподобный (цитолитический) острый гепатит.
- Простой (каналикулярный) холестаз.
- Холангиолитический (гепатоканаликулярный) гепатит.
- Гранулематозный гепатит.
- Фосфолипидоз.

Хронические лекарственные поражения печени:
- Хронический активный гепатит.
- Хронический персистирующий гепатит.
- Хронический холестаз.
- Фиброз печени.
- Цирроз печени.

Гепатоваскулярные поражения:
- Вено-окклюзионная болезнь (синдром Бадда—Киари).
- Пелиоз.
- Тромбоз печеночной вены.

Опухоли:
- Фокальная нодулярная гиперплазия.
- Аденома.
- Гепатоцеллюлярный рак.
- Ангиосаркома.

7.73. Непеченочные клинические проявления алкоголизма

(Подымова С.Д., 1993)

Нервная система

А. ЦНС:
1. Острая интоксикация.
2. Делириозный тремор.
3. Энцефалопатия Вернике—Корсакова.
4. Мозжечковая дегенерация.

Б. Периферическая нервная система:
1. Периферическая нейропатия.

Сердечно-сосудистая система

Кардиомиопатии:
1. Застойная сердечная недостаточность.
2. Аритмии.

Кроветворная система

А. Лейкопения.
Б. Тромбопения.
В. Анемия:
1. Гипохромная железодефицитная.
2. Мегалобластная.

3. Гемолитическая.

Костно-мышечная система

А. Атрофия поперечно-полосатой мускулатуры.

Б. Хроническая проксимальная миопатия.

Система органов пищеварения

А. Хронический гастрит: атрофический, эрозивный.

Б. Хронический панкреатит: кальцифицирующий, псевдотуморозный.

В. Синдром недостаточности всасывания.

7.74. Дифференциально-диагностические характеристики форм большой печеночной недостаточности

(Хазанов А.И., 1995)

Тесты и синдромы	Большая печеночная недостаточность	
	печеночно-клеточная	портально-печеночная
Индикаторы гепатодепрессии (особенно с коротким периодом полураспада)	Резко изменены, прогрессивно снижаются	Чаще изменены, но относительно стабильны
Индикаторы шунтирования	Чаще изменены, но относительно стабильны	Редко изменены, прогрессивно снижаются
Нарастание энцефалопатии	Коррелирует с признаками гепатодепрессии	Коррелирует с индикаторами шунтирования печени
Глубина комы	I—III стадия	Чаще прекома и кома I стадии, редко кома II стадии
Нарастание желтухи	Наблюдается часто	Наблюдается редко
Летальность при первой атаке энцефалопатии, %	60–80	10–30

7.75. Прогностический индекс злокачественной трансформации очаговых изменений печени

(Menu et al., 1989)

ГГТ	N 1 до 3 × N > 3 × N	–1 0 +1	× 2,35 =
СОЭ	N > N	–1 +1	× 1,13 =
Наличие первичной опухоли	0 +	–1 +1	× 1,7 =
Наличие цирроза печени	0 +	–1 +1	× 6,11 =
Пальпаторные изменения (образование, гепатомегалия)	0 +	–1 +1	× 1,73 =
Наличие асцита	0 +	–1 +1	× 5,7 =

Похудание	0 +	–1 +1	× 1,73 =
Сумма =			

Количественная оценка индекса варьирует от –0,05 до 38,85. Когда индекс является положительным числом, риск трансформации составляет более 50%.

7.76. Критерии определения стадии гепатоцеллюлярной карциномы

(Okuda et al., 1985)

Показатель	Изменение	Баллы
Размер опухоли	< 50% паренхимы печени > 50% паренхимы печени	0 1
Асцит	Отсутствует Есть	0 1
Альбумин	> 30 г/л < 30 г/л	0 1
Билирубин	< 51 umol/l > 51 umol/l	0 1

7.77. Стадии гепатоцеллюлярной карциномы

(Okuda et al., 1985)

Стадия	Количество баллов	Средняя выживаемость нелеченных больных
I	0	8 мес.
II	1–2	2–3 мес.
III	3–4	Недели

7.78. Система определения выживаемости больных с гепатоцеллюлярной карциномой

(CLIP, 1998)

Признаки	Баллы		
	0	1	2
Класс по Чайлд—Пью	A	B	C
Морфология опухоли	Мононодулярная, поражено < 50% паренхимы	Мононодулярная, поражено < 50% паренхимы	Мононодулярная, поражено > 50% паренхимы
AFP < 400	> 400		
Тромбоз портальной вены	Отсутствует	Есть	

В зависимости от количества баллов средняя выживаемость больных составляет:

Количество баллов по системе CLIP	Средняя выживаемость, мес.
0	42,5
1	32
2	16,5
3	4,5
4	2,5
5 + 6	1,0

7.79. Классификация лекарственных реакций печени

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

Тип реакции	Особенности	Токсичное вещество или препарат
Некроз зоны 3	Зависимая от дозы полиорганная недостаточность	Четыреххлористый углерод. Парацетамол. Галотан
Митохондриальная цитопатия	Развивается у детей. Напоминает синдром Рейе. Цирроз	Вальпроат натрия
Стеатогепатит	Длительный $T_{1/2}$. Цирроз	Пергексилин. Амиодарон
Острый гепатит	Мостовидные некрозы. Острый активный гепатит	Метилдофа. Изониазид. Галотан. Кетоконазол
Аллергические реакции	Часто сопровождаются гранулематозом	Сульфаниламиды. Хинидин. Аллопуринол
Фиброз	Портальная гипертензия. Цирроз	Метотрексат. Винилхлорид. Витамин А
Холестаз		
Канальцевый	Зависим от дозы, обратимый	Половые гормоны
Паренхиматозно-канальцевый	Обратимая «обструктивная» желтуха	Хлорпромазин. Эритромицин. Нитрофурантоин. Азатиоприн
Дуктулярный	Связь с возрастом. Почечная недостаточность	Беноксипрофен
Сосудистые реакции		
Веноокклюзионная болезнь	Зависима от дозы	Облучение. Цитотоксические препараты
Расширение синусоидов и пелиоз		Азатиоприн. Половые гормоны
Обструкция печеночной вены	Тромбоз	Половые гормоны

Тип реакции	Особенности	Токсичное вещество или препарат
Обструкция воротной вены	»	То же
Билиарные реакции		
Склерозирующий холангит	Холестаз	Флоксуридин при введении в печеночную артерию
Сгущение и застой желчи в желчном пузыре	Желчная колика	Цефтриаксон
Неопластические реакции		
Фокальная нодулярная гиперплазия	Носит доброкачественный характер. Выявляется как объемное образование	Половые гормоны
Аденома	Может разрываться. Обычно наблюдается регрессия опухоли	Половые гормоны
Гепатоцеллюлярная карцинома	Встречается очень редко. Течение относительно доброкачественное	Даназол. Половые и анаболические гормоны

7.80. Тактика при лекарственных поражениях печени

(Шерлок Ш., Дули Дж., 1999)

	Примечания
Подозрение на любой лекарственный препарат	Следует связаться с изготовителем и организациями, отвечающими за безопасность применяемых лекарственных препаратов
Лекарственный анамнез	Выясняют все принимаемые препараты, дозы, продолжительность, прием в прошлом
Прекращение приема	Быстрое снижение уровня трансаминаз
Повторный прием	Обычно случайный прием препарата; умышленный прием наблюдается редко
Исключение других заболеваний печени	Гепатит А, В, С и аутоиммунный; обструкция желчных путей
Биопсия печени	При необходимости; характерны жировая печень, гранулемы, зональный гепатит, поражение желчных протоков

Раздел VIII

НЕФРОЛОГИЯ

8.1. Интегральное место нефрологии в современной клинике внутренних болезней

(Мухин Н.А. и др., 2002)

8.2. Болезни почек и особенности современного образа жизни

(Мухин Н.А. и др., 2002)

- Переедание (ожирение, нарушение обмена мочевой кислоты).
- Гиподинамия.
- Злоупотребление алкоголем.
- Увлечение лекарственными средствами.

8.3. Потенциальные механизмы повреждающего воздействия курения на почки

(Мухин Н.А. и др., 2002)

- Повышение активности симпатической нервной системы (увеличение АД и частоты сердечных сокращений).
- Увеличение почечного сосудистого сопротивления.
- Развитие атеросклеротических изменений почечных артерий.
- Пролиферация гладкомышечных клеток, эндотелиальных и мезангиальных клеток.
- Прямое токсическое действие на эндотелиоциты:
  - нарушение метаболизма простагландинов/тромбоксана;
  - образование реактогенных субстанций кислорода и повреждение окислителями;
  - уменьшение образования NO;
  - нарушение эндотелиальной составляющей вазодилатации;
  - увеличение адгезии моноцитов к эндотелию.
- Токсическое воздействие на клетки канальцев.
- Усиление агрегации тромбоцитов.
- Нарастание инсулинорезистентности.
- Нарушение метаболизма липопротеидов и гликозаминогликанов.
- Антидиуретическое действие (за счет увеличения синтеза вазопрессина).

8.4. Нефрологические синдромы

(Тинсли Р. Харрисон, 2005)

Синдромы	Основные симптомы	Частые сопутствующие симптомы
ОПН и быстропрогрессирующая почечная недостаточность	Анурия. Олигурия. Подтвержденное снижение СКФ за последнее время	Артериальная гипертензия. Гематурия. Протеинурия. Лейкоцитурия. Цилиндрурия. Отеки
Нефритический синдром	Гематурия, эритроцитарные цилиндры. Азотемия. Олигурия. Отеки. Артериальная гипертензия	Протеинурия. Лейкоцитурия

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Синдромы	Основные симптомы	Частые сопутствующие симптомы
ХПН	Азотемия в течение > 3 мес. Длительная клиническая картина почечной недостаточности. Симптомы почечной остеодистрофии. Уменьшение обеих почек. Широкие цилиндры	Гематурия. Протеинурия. Цилиндрурия. Олигурия. Полиурия. Никтурия. Отеки. Артериальная гипертензия. Электролитные нарушения
Нефротический синдром	Протеинурия > 3,5 г/сут. Гипоальбуминемия. Гиперлипопротеидемия. Липурия	Цилиндрурия. Отеки
Мочевой синдром	Гематурия. Протеинурия < 3,5 г/сут. Стерильная лейкоцитурия. Цилиндры	
Инфекция мочевых путей	Бактериурия > 10^5 мл$^{-1}$. Особые возбудители, выделенные из мочи. Лейкоцитурия, лейкоцитарные цилиндры. Учащенное мочеиспускание, императивные позывы. Боль над лобком или в пояснице	Гематурия. Умеренная азотемия. Умеренная протеинурия. Лихорадка
Поражение канальцев	Электролитные нарушения. Полиурия, никтурия. Симптомы почечной остеодистрофии. Увеличенные почки. Нарушения канальцевого транспорта	Гематурия. Канальцевая протеинурия. Ночное недержание мочи
Артериальная гипертензия	Повышенное АД	Протеинурия. Цилиндрурия. Азотемия
Мочекаменная болезнь	Камень, отошедший самопроизвольно или удаленный оперативным путем. Камень, ранее выявленный рентгенологическими методами. Почечная колика	Гематурия. Лейкоцитурия. Учащенное мочеиспускание, императивные позывы
Обструкция мочевых путей	Азотемия, олигурия, анурия. Полиурия. Никтурия. Острая или хроническая задержка мочи. Вялая струя мочи. Увеличенная предстательная железа, увеличенные почки. Болезненность в пояснице. Наполненный мочевой пузырь после мочеиспускания	Гематурия. Лейкоцитурия. Ночное недержание мочи. Болезненное мочеиспускание

8.5. Возможные причины повышения температуры тела у нефрологических больных

(Мухин Н.А. и др., 2002)

- Инфекции почек и мочевых путей (острый и хронический пиелонефрит, апостематоз и карбункул почки).
- Опухоли почки.
- Туберкулез почки.
- ОГН.
- Поражение почек при системных заболеваниях (СКВ, криоглобулинемия, некротизирующие васкулиты — гранулематоз Вегенера, микроскопический полиартериит, узелковый периартериит).
- Поражение почек при подостром инфекционном эндокардите.
- Синдром Гудпасчера.
- Болезнь Мошкович.
- Паранеопластический синдром.
- Лекарственные осложнения (острый тубулоинтерстициальный нефрит).
- Нефротический криз.
- Инфекционные осложнения иммунодепрессивной терапии, в том числе туберкулез.

8.6. Основные нефротические синдромы

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

- Мочевой: гематурия (чаще микрогематурия), лейкоцитурия, умеренная протеинурия, сочетание гематурии с протеинурией.
- Нефротический: «большая» протеинурия, гипоальбуминемия, нередко гиперлипидемия.
- Гипертонический: артериальная гипертензия, включая ее злокачественный вариант.
- Остронефритический: сочетание мочевого и гипертонического синдромов, иногда присоединение нефротического синдрома и признаков почечной недостаточности.
- Острая почечная недостаточность: преренальная, ренальная, постренальная, гепаторенальный синдром.
- ХПН: латентное течение, терминальная уремия.
- Канальцевые нарушения: полиурия, никтурия, снижение удельного веса мочи, нефрогенная остеопатия, нарушения электролитного баланса, ацидоз.

8.7. Алгоритм диагностики при протеинурии

(Игнатова М.С., 1989)

Возможные синдромы (или их сочетания)	Вероятные диагнозы
1. Отеки. Гипертензия. Гематурия	Гломерулонефрит

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Возможные синдромы (или их сочетания)	Вероятные диагнозы
2. Дизурия. Абдоминальный синдром	Пиелонефрит
	Обструктивная уропатия
3. Гипертензия	Опухоль
	Врожденная аномалия сосудов
	Почечная дисплазия
4. Дистрофия. Костные деформации	Табулопатии
	Хроническая почечная недостаточность
5. Гематурия. Лейкоцитурия	Интерстициальный нефрит
	Дизметаболическая нефропатия
	Гипопластическая дисплазия

8.8. Алгоритм диагностики при лейкоцитуриях

(Игнатова М.С., 1989)

Возможные синдромы (или их сочетания)	Вероятные диагнозы
1. Дизурический, абдоминальный синдром	Цистит
	Пиелонефрит
	Мочекаменная болезнь. Пиелонефрит
2. Протеинурия. Гематурия	Пиелонефрит
3. Отеки. Гипертензия. Снижение функции почек	Системные заболевания соединительной ткани
	Сочетания патология почек
Лейкоцитурия (*абактериальная*)	
1. Гематурия. Протеинурия. Кристаллурия	Дизметаболическая нефропатия
2. Гипертензия. Протеинурия. Гематурия	Интерстициальный нефрит, нефрит при системных васкулитах и системных заболеваниях соединительной ткани

8.9. Виды лейкоцитурии

(Тареев Е.М., 1983)

Источник лейкоцитурии (заболевания) / **Лабораторные показатели и пробы**	**Из нижних мочевых путей (хронический простатит)**	**Почечная**	
		инфекционная	**асептическая**
		хронический пиелонефрит	**первичные и системные гломерулонефриты, хроническое отторжение почечного трансплантата**
Степень лейкоцитурии	6000–10 000 в 1 мл	6000–20 000 и более	6000–10 000
Процент активных лейкоцитов	10–50	20–70 и более	Не более 10

Источник лейкоцитурии (заболевания) / Лабораторные показатели и пробы	Из нижних мочевых путей (хронический простатит)	Почечная	
		инфекционная	асептическая
		хронический пиелонефрит	первичные и системные гломерулонефриты, хроническое отторжение почечного трансплантата
Клетки Штернгеймера—Мальбина	+	+	—
Осадок мочи	Бактерии, плоский эпителий, уретральные нити	Бактерии, зернистые, лейкоцитарные цилиндры, белок	Белок, гиалиновые, восковидные, лейкоцитарные цилиндры
Морфология лейкоцитов мочи	Нейтрофилы (90% и более)	Нейтрофилы (90 % и более)	Лимфоциты (20% и более)
Трехстаканная проба	Первая порция	Все три порции	Все три порции

8.10. Алгоритм диагностики при гематурии

(Игнатова М.С, 1989)

Возможные синдромы (или их сочетания)	Вероятные диагнозы
1. Отеки. Гипертензия. Протеинурия	Гломерулонефрит
2. Дизурия. Абдоминальный синдром. Лейкоцитурия	Цистит
	Пиелонефрит
	Обструктивная уропатия
3. Кожные геморрагии. Кровотечения	Коагулопатии
	Тромбоцитопатия
	Системные заболевания (соединительной ткани, крови)
«Случайно» выявленная гематурия	
4. Протеинурия. Кристаллурия. Стигмы дизэмбриогенеза	Наследственный нефрит
	Дизметаболическая нефропатия
	Гипопластическая дисплазия
5. Изолированная гематурия	IgA-нефропатия
	Эссенциальная гематурия, связанная с артериовенозными шунтами

8.11. Дифференциальная диагностика заболеваний почек, сопровождающихся гематурией

(Полищук А.Н., 1983)

Симптом	Почечнокаменная болезнь	Опухоль	Туберкулез	Нефриты		Поликистоз
				очаговые	диффузные	
Жалобы	Приступы острой боли в пояснице	Тупая боль в пояснице, слабость, исхудание	Тупая боль в пояснице, повышение температуры, потливость	Тупая боль в пояснице	Тупая боль в пояснице	Тупая боль в пояснице
Температура тела	Норма	Может быть высокая	Субфебрильная	Норма	Норма	Норма
Пальпация	–	Опухоль в области почек	–	–	–	Увеличенные бугристые обе почки
Дизурические явления	Есть	Нет	Есть	Нет	Нет	Нет
Моча	Периодически свежие эритроциты	Периодически свежие эритроциты	Свежие эритроциты, много лейкоцитов	Белок, свежие эритроциты	Белок, цилиндры, выщелоченные эритроциты	Выщелоченные эритроциты
Кровь	Норма	Ускорение СОЭ, анемия, лейкоцитоз	Ускорение СОЭ, лейкоцитоз	Ускорение СОЭ	Ускорение СОЭ	Норма
Белки крови	»	Гипоальбуминемия, повышение фибриногена	Повышение α_2-глобулина	Норма	Понижение альбуминов, повышение глобулинов	»
Функция почек	»	Норма	Норма	»	Возможно понижение концентрационной функции почек	Возможно понижение концентрационной функции почек
Специальные урологические исследования	Камни почек	Опухоль	Каверна почек	»	Норма	Кистозные почки

8.12. Дифференциальная диагностика абдоминального синдрома

(Полищук А.Н., 1983)

Диагноз	Поведение больного	Локализация болей	Характер болей	Иррадиация болей	Нарушение мочеиспускания	Сопутствующие явления
Почечная колика	Беспокойное	Поясничная область	Внезапная, острая с ремиссиями	По ходу мочеточника, в половые органы, в бедро	Имеется	Тошнота, рвота, некоторое напряжение брюшной стенки
Печеночная колика	»	В подреберье справа	Внезапная, острая	В спину, под лопатку, в подплечье	Нет	Часто рвота, желтушность, выраженное напряжение брюшной стенки
Острый аппендицит	Не двигается в постели	В правой подвздошной области, над гребнем подвздошной кости	Нарастает постепенно	Обычно боли локализованные. Реже иррадиируют в надчревье, в область пупка	Нет (кроме случаев тазового расположения червеобразного отростка)	Напряжение брюшной стенки. Положительный симптом Щеткина, Ровзинга и др.
Острое воспаление придатков	Нехарактерное	Низ живота	То же	В поясницу, в область крестца, пах	Непостоянное	Раздражение тазовой брюшины. Данные вагинального исследования
Приступ пояснично радикулита	Больной старается не двигаться	Поясница	Острое начало, без ремиссий	По ходу поясничных корешков	Нет	Симптомы, характерные для радикулита
Прободная язва желудка	Больной неподвижен	Надчревье, правое подреберье	Внезапная, острая	В спину	»	Резкое напряжение брюшной стенки. Исчезновение или сужение печеночной тупости
Кишечная непроходимость	Беспокойное	В зависимости от уровня непроходимости	Внезапная приступообразная	По всему животу	»	Асимметрия живота. Видимая перистальтика и др.

8.13. Причины отеков

(Мухин Н.А. и др., 2002)

1. Болезни почек:
   - нефротический синдром;
   - остронефритический синдром (острый и хронический гломерулонефриты);
   - ОПН и ХПН.
2. Болезни сердечно-сосудистой системы:
   - Недостаточность кровообращения со снижением сердечного выброса:
     — инфаркт миокарда;
     — пороки сердца;
     — хроническое легочное сердце.
   - Недостаточность кровообращения с повышенным сердечным выбросом:
     — анемии;
     — тиреотоксикоз.
   - Атеросклероз.
   - Поражение вен.
   - Тромбоз верхней или нижней полой вены.
3. Болезни печени:
   - цирроз;
   - тромбоз печеночных вен.
4. Эндокринные нарушения:
   - гипотиреоз;
   - избыток минералокортикоидов;
   - синдром неадекватной секреции АДГ.
5. Другие причины:
   - энтеропатии с потерей белка, недостаточность всасывания, хроническое голодание;
   - гестоз;
   - идиопатические отеки женщин;
   - применение лекарственных препаратов — блокаторов кальциевых каналов, эстрогенов, пероральных контрацептивов, миноксидила, диазоксида.

8.14. Алгоритм диагностики при отечном синдроме

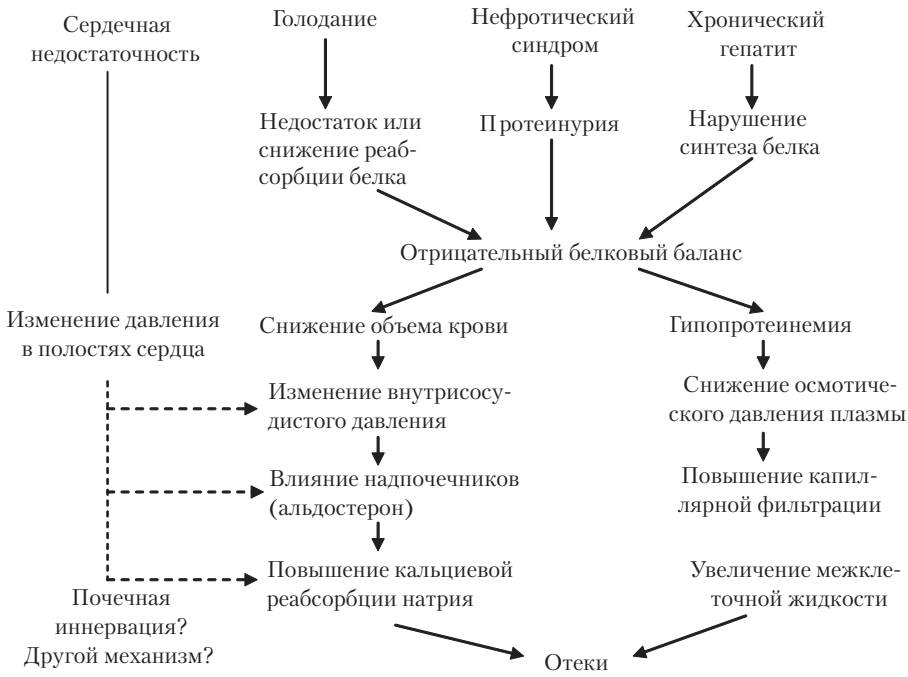
(Игнатова М.С., 1989)

Возможные синдромы (или их сочетания)	Вероятные диагнозы
1. Гипертензия. Гематурия	Гломерулонефрит
2. Кожно-геморрагический	Системные васкулиты
3. Абдоминальный	Геморрагический васкулит
	Тромбоз почечных вен
	Амилоидоз
4. Токсический синдром при отравлениях	Токсический нефроз
5. Пиурия. Обструктивная уропатия	Вторичный нефротический синдром
6. Азотемия. Гипертензия	Хроническая почечная недостаточность

Возможные синдромы (или их сочетания)	Вероятные диагнозы
Отечный синдром иного характера	
1. Гипертензия. Гематурия. Протеинурия	Гломерулонефрит
2. Поражение сердечно-сосудистой системы	Ревматизм
	Врожденные пороки сердца
	Нарушение кровообращения
3. Брадикардия. Адинамия	Гипотиреоз
4. Энтеропатия. Дисфагия	Синдром нарушенного всасывания
5. Кожная сыпь. Респираторный аллергоз	Аллергоз («атопический» нефротический синдром)

8.15. Схема механизма отеков

(Тареев Е.М., 1983)



8.16. Причины нефротического синдрома

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

Первичные заболевания почек:

- Минимальные изменения.
- Фокально-сегментарный гломерулосклероз.
- Мембранозный: гломерулонефрит.
- Мезангиопролиферативный гломерулонефрит.
- Мезангиокапиллярный гломерулонефрит (типы I, II, III).

Вторичный нефротический синдром (при других заболеваниях):

- Инфекционные болезни: инфекционный эндокардит, «шунт»-нефрит, гепатит В и С, мононуклеоз, малярия.
- ЛС: препараты золота, ртути, D-пеницилламин, антибиотики, каптоприл.
- Системные заболевания: СКВ, геморрагический васкулит, нефротизирующие васкулиты, ревматоидный артрит, криоглобулинемия, амилоидоз.
- Опухоли: лимфома, лимфогранулематоз, карцинома, меланома.
- Наследственные болезни; синдром Альпорта, болезнь Фабри.

8.17. Этиология нефротического синдрома

(Полищук А.Н., 1983)

Первичные заболевания почек	
1. Гломерулонефрит. 2. Амилоидоз периретикулярный. 3. Хронический пиелонефрит. 4. Опухоль почки (гипернефрома). 5. Нефропатия беременности	
Вторичные заболевания почек	
Группа инфекционных заболеваний: 1. Сифилис. 2. Малярия. 3. Туберкулез. 4. Лейшманиоз. 5. Затяжной сепсис. 6. Ревматизм. 7. Аортит. 8. Нагноительные заболевания легких, костей. 9. Геморрагическая лихорадка	*Группа неинфекционных заболеваний*: 1. Системная красная волчанка. 2. Ревматоидный артрит. 3. Узелковый периартериит. 4. Синдром Гудпасчера. 5. Системная склеродермия. 6. Геморрагический васкулит. 7. Неспецифический язвенный колит. 8. Сахарный диабет. 9. Опухоли внепочечной локализации. 10. Тромбоз полых вен. 11. Периодическая болезнь. 12. Лекарственная болезнь. 13. Болезнь крови (миелома, лимфогранулематоз). 14. Нефропатия отторжения трансплантата

8.18. Причины, вызывающие развитие нефротического синдрома

(Глэссок Р.Дж., Бреннер Б.М., 1995)

I. Первичные заболевания почек:

- Болезнь минимальных изменений.
- Мезангиальный пролиферативный гломерулонефрит.
- Очаговый и сегментарный гломерулосклероз.
- Мембранозный гломерулонефрит.
- Мезангиопролиферативный гломерулонефрит:
  - тип I;
  - тип II;
  - другие разновидности.
- Другие, редко встречающиеся виды поражений:

– серповидный гломерулонефрит;
– очаговый и сегментарный пролиферативный гломерулонефрит (включая нефропатию IgA-типа);
– неклассифицированные поражения.

II. Вторичные по отношению к другим заболеваниям:

- *Инфекционные болезни:* постстрептококковый гломерулонефрит, эндокардит, «шунтирующий» нефрит, вторичный сифилис, лепра, гепатит В, мононуклеоз, HTL V–III, малярия, шистосомоз, филяриатоз.
- *Лекарственные средства:* органические соединения золота, неорганические и органические соединения ртути, элементарная, ртуть, пеницилламин, «уличный», героин, пробенецид, каптоприл, триметин, мезантоин, перхлорат, антивеном, антитоксины, рентгеноконтрастные средства.
- *Опухоли:* лимфогранулематоз, лимфома, лейкоз, карцинома, меланома, опухоль Вильмса.
- *Полисистемные заболевания:* системная красная волчанка, болезнь Шенлейна—Геноха, васкулит, синдром Гудпасчера, амилоидоз, саркоидоз, синдром Шегрена, ревматоидный артрит.
- *Семейно-наследственные заболевания:* сахарный диабет, синдром Альпорта, серповидно-клеточная болезнь, болезнь Фабри, наследственная артроостеоониходисплазия, липодистрофия, врожденный нефротический синдром.
- *Смешанные:* преэклампсия, микседема, злокачественное ожирение, тиреоидит, вазоренальная гипертензия, хронический интерстициальный нефрит с везикоуретеральным рефлюксом, хроническая реакция отторжения аллотрансплантата, молозиво.

8.19. Патогенез нефротического отека

(Тареев Е.М., 1983)

8.20. Идиопатический нефротический синдром

(Глэссок Р.Дж., Бреннер Б.М., 1995)

Заболевание	Характерные признаки, лежащие в основе первичных заболеваний почек						
	СМ*	**морфология ИФМ***	**ЭМ***	**приблизительная распространенность у детей/у взрослых, %**	**клинические и лабораторные признаки**	**восприимчивость к лечению****	**вероятность поддержания функции почек***, %**
Болезнь минимальных изменений	Нормальная или очень слабая пролиферация	Отсутствие следов IgM	Отложений нет, слияние малых отростков эпицитов	70(+)/15–20	Высокоселективная протеинурия, нормальное содержание C3, сниженная концентрация IgG, повышенная концентрация IgM	Стероиды (++). Цитостатические средства (+) (циклофосфан, хлорбутин), частые рецидивы	95(+)
Мезангиальный пролиферативный гломерулонефрит	Диффузная пролиферация	Отсутствие или непостоянное отсутствие IgG, IgM, C3 в мезангии	Отложения в мезангии	15–20/5–10	Гематурия, нормальная концентрация C3	Стероиды (+). Цитотоксические средства (?)	80 (?)
Очаговый склероз	Очаговый и сегментарный склероз	Очаговые и сегментарные отложения IgM, C3	Склероз, гиализация, слияние малых отростков эпицитов	10/10–20	Гематурия, лейкоцитурия, малоселективная протеинурия, нормальная концентрация C3	Стероиды (+). Цитотоксические средства (–). Антикоагулянты (?)	45–50
Мембранозный гломерулонефрит	Утолщенная стенка капилляров, выступы на базальной мембране	Диффузные гранулярные отложения в стенке капилляров	Субэпителиальные отложения	< 5/30–40	Протеинурия с переменной селективностью, нормальная концентрация C3, тромбоз почечных вен	Стероиды (+). Цитотоксические средства (?)	50–70

Заболевание	Характерные признаки, лежащие в основе первичных заболеваний почек						
	СМ*	**морфология ИФМ***	**ЭМ***	**приблизительная распространенность у детей/у взрослых, %**	**клинические и лабораторные признаки**	**восприимчивость к лечению****	**вероятность поддержания функции почек***, %**
Мезангиопролиферативный гломерулонефрит							124
Тип I	Пролиферация клеток мезангия в пределах дольки, изменения долек клубочка	Диффузные отложения C3, непостоянные отложения IgG, IgM	Субэпителиальные отложения	8/< 5	Гематурия, сниженная концентрация C3 (интермиттирующее снижение)	Стероиды (?). Антикоагулянты (?) Цитотоксические средства (?). Антитромбические средства (+)	60
Тип II	Пролиферация клеток мезангия в пределах дольки клубочка	Отложение C3 в стенке капилляров и мезангиальных узлах	Интрамембранозные отложения	3/< 5	Гематурия, сниженная концентрация C3 (стойкое снижение), +C3NF	Стероиды (–). Цитотоксические средства (–)	45

* СМ — световая микроскопия; ИФМ — иммунофлюоресцентная микроскопия; ЭМ — электронная микроскопия.

** Восприимчивость к лечению: (++) — весьма восприимчив; (+) — вариабельно восприимчив; (±) — иногда восприимчив; (–) — совершенно невосприимчив; (?) — восприимчивость, по данным разных авторов, противоречивая.

*** Процент больных, у которых на протяжении 5 лет поддерживается функция почек, достаточен для того, чтобы устранить необходимость выполнения хронического диализа или трансплантации.

8.21. Осложнения нефротического синдрома

(Мухин Н.А. и др., 2002)

- Отеки (вплоть до анасарки).
- Нефритический криз.
- Дислипопротеидемия.
- Вторичный иммунодефицит.
- Гиперкоагуляция.
- Нарушение фосфорно-кальциевого обмена.
- Канальцевые дисфункции.

8.22. Диета при нефротическом синдроме

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

В настоящее время больным с нефротическим синдромом (при отсутствии почечной недостаточности) рекомендуют диету с физиологическим количеством белка — около 1 г/кг/сут.

При выраженных отеках способность почек выделять ионы натрия резко ограничена — некоторые больные выделяют с мочой лишь 25 ммоль/сут. У таких больных прием натрия с пищей должен быть ограничен настолько, чтобы превышать величину максимального выведения (напомним, что 1 г хлорида натрия соответствует 23 ммоль натрия, а в чайной ложке содержится 5 г хлорида натрия).

Ограничение потребления хлорида натрия особенно важно при быстром нарастании отеков. При длительном нефротическом синдроме употребление поваренной соли можно увеличить, следя за массой тела больного, особенно при применении мощных диуретиков. Правильнее всего было бы давать столько хлорида натрия, сколько больной может легко выделить, однако на практике это трудноосуществимо.

Если развивается почечная недостаточность, и отеки уменьшаются, важно сказать больному о необходимости увеличения приема хлорида натрия (в противном случае может возникнуть дефицит натрия, усугубляющий почечную недостаточность).

8.23. Локализация действия диуретиков в нефроне

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., 1985)

Локализация эффекта	Препарат	Максимальная экскретируемая фракция натрия	Продолжительность действия, ч	Механизм действия
Клубочек	Аминофиллин (эуфиллин)	5	6	Угнетение карбоангидразы
Проксимальный каналец	Ацетазоламид (фонурит)	5	12	Увеличение концентрации осмотически активных веществ
	Осмотические диуретики	19	6	

Локализация эффекта	Препарат	Максимальная экскретируемая фракция натрия	Продолжительность действия, ч	Механизм действия
Восходящий толстый отдел петли нефрона	Фуросемид (лазикс)	25	6	Угнетение транспорта хлора
	Этакриновая кислота	25	6	
	Буметанид	23	6	
	Ртутные мочегонные	20	12	
Кортикальная часть толстого восходящего отдела петли нефрона	Гипотиазид, гидрохлортиазид	8	12	Механизм неясен
	Клопамид (бринальдикс)	5	12	
	Гигротон		24	
Дистальный извитой каналец, собирательные трубки	Триамтерен (птерофен)	2	12	Инактивация натриевых каналов
	Амилорид (модуретик)	2	12	
	Альдактон (верошпирон)	2	24	Конкурентный ингибитор альдостерона

8.24. Диуретики в лечении нефротического синдрома

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

- Производные бензотиазидина (тиазидные диуретики).
- Петлевые диуретики (фуросемид и этакриновая кислота).
- Калийсберегающие диуретики.
- Осмотические диуретики.

8.25. Локализация действия диуретиков в нефроне

(Мухин Н.А. и др., 2002)

Диуретики	Место действия	Механизм
Осмотические диуретики (маннитол)	Проксимальный каналец	Уменьшение всасывания жидкости
Фуросемид (лазикс). Этакриновая кислота (урегит)	Толстый отдел петли нефрона	Угнетение реабсорбции ионов хлора
Гидрохибротиазид (хлортиазид)	Кортикальная часть толстого отдела петли нефрона	Неясен
Бринальдикс (клопамид). Триамтерен. Амилорид	Дистальный, извитой каналец, собирательные трубочки	Угнетение реабсорбции ионов натрия и секреции ионов калия
Спиронолактон (верошпирон, альдактон)	То же	Конкурентный антагонист альдостерона; уменьшение реабсорбции ионов натрия и секреции ионов калия

8.26. Основные рекомендации по лечению диуретиками

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

Оптимальные комбинации диуретических препаратов. Так как механизм действия различных групп диуретиков неодинаков, при неэффективности одного препарата следует заменять его другим или пробовать их комбинировать. Можно рекомендовать следующие *оптимальные комбинации препаратов*.

1. Салуретики проксимального действия целесообразно сочетать с дистальными калийсберегающими:
   – особенно важно комбинировать назначение тиазидных диуретиков с верошпироном (или триамтереном);
   – имеются официально принятые комбинации препаратор, включающие салуретики и калийсберегающие диуретики: триампур (в таблетке содержатся 25 мг триамтерена и 12,5 мг гидрохлоротиазида), фурезис (в таблетке содержатся 50 мг триамтерена и 40 мг фуросемида).
2. Можно сочетать препараты и близкого действия. Так, фуросемид, введенный в период максимального диуреза, вызванного тиазидами, повышает диурез (в то же время тиазиды не повышают диурез, вызванный фуросемидом).
3. Тиазиды могут усилить действие этакриновой кислоты (фуросемид таким свойством не обладает).
4. Эуфиллин при медленном внутривенном введении может усилить действие натрийуретиков, будучи введенный на высоте пика диуреза (например, через 30 мин после приема фуросемида или этакриновой кислоты).

Необходимо помнить о некоторых опасных сочетаниях диуретиков с другими препаратами. Комбинация этакриновой кислоты или фуросемида с канамицином, гентамицином, стрептомицином может привести к глухоте. Комбинация этакриновой кислоты или фуросемида с цефалоридином, нефротоксина. При сочетании диуретинов с ацетилсалициловой кислотой нарушается ее секреция почками. При одновременном лечении диуретиками и препаратами кальция может развиться гиперкальциемия.

При небольших отеках иногда достаточно рекомендовать настои и отвары лекарственных растений, обладающих мочегонным свойством (толокнянки, можжевельника, петрушки, брусники).

8.27. Тактика лечения отеков

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

При умеренных отеках потребление натрия ограничивают до 2 г (3–4 г поваренной соли) в сутки. Для этого достаточно не солить пищу. Если отеки плохо поддаются терапии диуретиками, необходимо еще больше ограничить поступление в организм ионов натрия.

Если умеренные отеки не уменьшаются при ограничении натрия в пище, необходимо добавить диуретики. На первом этапе назначают тиазиды (гидрохлоротиазид до 50 мг/сут при СКФ более 50 мл/мин), лучше в сочетании с препаратами, сберегающими калий, такими как амилорид, триамтерен или спиронолактон.

У больных с выраженными отеками тиазиды и тиазидоподобные диуретики обычно малоэффективны. Таким пациентам необходимо назначение более сильных диуретиков — петлевых (фуросемида, буметамида, этакриновой кислоты). Чаще всего используют фуросемид (из-за хорошей переносимости даже в высоких дозах). Применяют внутривенно или внутрь в дозах от 40–80 до 2000 мг/сут в зависимости от тяжести отеков и выраженности диуретического эффекта. Связывание фуросемида с альбумином в моче канальцев нефронов почки больных с высокой протеинурией препятствует взаимодействию фуросемида с канальцевыми рецепторами и ухудшает диуретический ответ, вследствие чего дозу препарата приходится повышать. Восстановлению действия фуросемида может способствовать одновременный прием непрямых антикоагулянтов (фенилина), конкурирующих с фуросемидом за связывающие места на молекулах альбумина.

При недостаточной эффективности петлевых диуретиков их комбинируют с диуретиками, действующими на другие отделы нефрона, — гидрохлоротиазидом (по 25–50 мг/сут) или метолазоном (2,5–10 мг/сут).

В случаях тяжелых резистентных отеков натриурез можно вызвать одновременным внутривенным введением фуросемида с гиперонкотическим (20–25%) *бессолевым альбумином* в эквимолярных концентрациях (альбумин 25–50 г + фуросемид 120 мг). Альбумин в этом случае служит «носителем» для лучшей доставки петлевого диуретика к месту его действия в канальце.

Внутривенное переливание альбумина больным с нефротическим синдромом с целью повысить концентрацию альбумина в сыворотке крови неэффективно.

Вливание альбумина оправданно только при выраженной гиповолемии, сопровождающейся артериальной гипотензией.

Больным, полностью резистентным ко всем вышеприведенным методам лечения, для временного облегчения состояния в связи с анасаркой можно провести процедуру *ультрафильтрации*. Ультрафильтрация — фильтрация безбелковой части крови через полупроницаемую мембрану под действием гидростатического давления со стороны крови или разрежения с внешней стороны диализирующей мембраны. Изолированную ультрафильтрацию с успехом применяют для устранения гипергидратации при ХПН, нефротическом синдроме и сердечной недостаточности. Для проведения изолированной ультрафильтрации устанавливают артериовенозный шунт или пунктируют магистральную и периферическую вены. Процедуру выполняют путем перфузии гепаринизированной крови из магистрального или периферического венозного сосуда через диализатор с большой поверхностью диализирующей мембраны в периферическую вену. Скорость ультрафильтрации при этом составляет 8–11 мл/мин.

8.28. Значение общей циркуляции крови при нефротическом синдроме

(Мухин Н.А. и др., 2002)

Представление о величине ОЦК при нефротическом синдроме имеет важное практическое значение, так как позволяет обосновать показания для назначения диуретиков и проведения ультрафильтрации. При гиперволемическом варианте показано

интенсивное лечение диуретиками; в случаях резистентности к лечению диуретиками показана и ультрафильтрация. При гиповолемическом варианте диуретики следует назначать с осторожностью, чтобы не уменьшить и так малый ОЦК и не вызвать ОПН; ультрафильтрация в этом случае противопоказана. Ориентирами для оценки ОЦК могут быть следующие признаки:

- Гиповолемический вариант более вероятен при содержании альбумина в сыворотке менее 20 г/л, величине СКФ более 50% от нормальной, отсутствии артериальной гипертензии и наличии ортостатической гипотензии, а также при гистологической картине минимальных изменений клубочков.
- О гиперволемическом варианте можно думать при содержании альбумина сыворотки более 20 г/л, СКФ менее 50% от нормальной, наличии артериальной гипертензии, отсутствии ортостатического снижения АД, других гистологических изменений почек.

8.29. Основные положения при лечении диуретиками

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

В период лечения диуретиками важно вовремя выявить возможные осложнения — гипокалиемию, метаболический алкалоз или тяжелую гиповолемию.

Больного необходимо ежедневно взвешивать, что дает значительно лучшее представление о водном балансе, чем определение диуреза и количества выпитой жидкости. При исчезновении отеков диуретики отменяют.

При лечении диуретиками необходимо помнить следующие положения:

- Диуретики могут привести к гипокалиемии и метаболическому алкалозу. При назначении нитрийуретиков обязательно дополнительно применять препараты калия. Гидрохлоротиазид и фуросемид в поликлинических условиях назначают прерывистыми курсами (например, 2 дня в неделю или через день).
- Диуретики могут привести к резкой потере хлорида натрия и снижению ОЦК с последующим снижением реабсорбции в проксимальных отделах нефрона. Диуретики, уменьшая ОЦК, приводят к повышению уровня ренина и альдостерона.
- При лечении диуретиками больных с ХПН следует помнить о том, что потеря жидкости с последующим уменьшение ОЦК может привести к дальнейшему ухудшению функции почек. Быстрее возникают гиперкалиемия, гипохлоремия, алкалоз, гиперкальциемия, а также гиперурикемия с развитием подагры (особенно у лиц, предрасположенных к ней) и гипергликемия. При приеме больших доз фуросемида и этакриновой кислоты может наступить ухудшение слуха (обычно преходящее).
- При СКФ менее 20 мл/мин средством выбора служит фуросемид, позволяющий увеличить прием хлорида натрия и, возможно, повышающий СКФ. Верошпирон и триамтерен не следует назначать из-за опасности гиперкалиемии.
- При тяжелом гиперальдостеронизме только прием калия внутрь (без добавления верошпирона) не может повлиять на гипокалиемию.

- У больных с длительными рефрактерными отеками при продолжительном приеме диуретиков часто развивается гипонатриемия (общее содержание натрия в организме при этом может быть повышено). Снижение уровня натрия в крови сочетается с периферической сосудистой недостаточностью (гиповолемическим шоком), вторичным гиперальдостеронизмом, снижением содержания калия, алкалозом, снижением СКФ, повышением концентрации мочевины в сыворотке крови.

При выраженной рефрактерности отеков, причиняющих больному боль и очень неприятные ощущения, можно рекомендовать в крайнем случае такие давно известные меры, как прием слабительных средств (30 г сульфата магния, сорбита). В этих же случаях возможно проведение ультрафильтрации (после оценки риска последующего снижения ОЦК и СКФ).

8.30. Причины бессимптомных нарушений состава мочи, связанные с поражением клубочков

(Глэссок Р.Дж., Бреннер Б.М., 1995)

I. Гематурия в сочетании с протеинурией или без нее:

А. Первичные поражения клубочков:
- болезнь Бергера (нефропатия: IgA-типа);
- мезангиопролиферативный гломерулонефрит;
- другие виды вызванной первичным поражением клубочков гематурии, сопровождающиеся мезангиальной пролиферацией в «чистом виде», очаговым и сегментарным пролиферативным гломерулонефритом или другими поражениями.

Б. Связанные с полисистемными или наследственно-системными, заболеваниями:
- синдром Альпорта и другие «доброкачественные» семейные виды гематурии;
- болезнь Фабри;
- серповидно-клеточная болезнь.

В. Связанные с инфекционными болезнями:
- преходящий постстрептококковый гломерулонефрит;
- другие постинфекционные гломерулонефриты.

II. Изолированная ненефротическая протеинурия.

А. Первичные поражения клубочков.
- «ортостатическая» протеинурия;
- очаговый и сегментарный гломерулосклероз;
- мембранозный гломерулонефрит.

Б. Связанные с полисистемными или наследственно-семейными заболеваниями:
- сахарный диабет;
- амилоидоз;
- наследственная артроостеоониходисплазия.

8.31. Наиболее распространенные причины асимптоматической протеинурии

(Храйчик Д.Е., Седор Д.Е., Ганц М.Б., 2001)

Клубочковая	Канальцевая
Функциональная протеинурия	Врожденные (синдром Фанкони, болезнь Уилсона)
Ортостатическая протеинурия	Хроническая недостаточность ионов K^+
Ранняя стадия гломерулярной болезни	Острый тубулярный некроз. Нефропатия, вызванная приемом анальгетиков. Отравление тяжелыми металлами (например, кадмием). Пиелонефрит. Протеинурия «избыточного потребления»

8.32. Дифференциальный диагноз асимптоматической гематурии

(Храйчик Д.Е., Седор Д.Е., Ганц М.Б., 2001)

Системные причины	Нарушения верхнего отдела мочевыводящей системы (почек)	Нарушения нижнего отдела мочевыводящей системы
Лихорадка. Чрезмерная физическая нагрузка. Коагулопатии. Гемолитические расстройства. Ложная гематурия (например, примесь менструальной крови)	*Сосудистые*: инфаркт, эмболия, тромбоз вен, артериовенозная мальформация, васкулиты. *Гломерулярные*: IgA-нефропатия, постинфекционный гломерулонефрит, пролиферативный гломерулонефрит, болезнь тонкой базальной мембраны, волчаночный нефрит, пурпура Шенлейна—Геноха, синдром Гудпасчера, синдром Альпорта, болезнь Фабри. *Тубулоинтерстициальные*: острый интерстициальный нефрит, пиелонефрит, кистозные заболевания, серповидно-клеточная нефропатия	Камни. Опухоли. Инфекции. Травма. Пороки развития сосудов. Эндометриоз

8.33. Основные причины острой почечной недостаточности (ОПН)

(Тареев Е.М., 1983)

I. Пренатальная ОПН.

1. Случаи с признаками недостаточной тканевой перфузии с дегидратацией, снижением клубочковой фильтрации и низким центральным давлением.

- Олигемический шок.
- Кровотечение, ожог, потеря воды и электролитов вследствие рвоты, диареи, фистулы желудка.
- Кардиогенный шок.
- Инфаркт миокарда, эмболия легочной артерии.
- Бактериальный шок.
- Любая тяжелая инфекция и прежде всего септицемия, эндотоксемия при грамотрицательной инфекции.

2. Случаи с падением клубочковой фильтрации, но без гипотонии.
- Дефицит воды и соли.
- Острая гиперкальциемия.
- Спазм почечных сосудов лекарственного генеза (норадреналин).

II. Ренальная ОПН.

1. Острый тубулярный или кортикальный некроз.
- шок с некорригируемой преренальной ОПН:
  - хирургические вмешательства;
  - травма и ожоги;
  - потеря крови или жидкости;
  - септический шок;
  - острый панкреатит.
- гемоглобин или миоглобин:
  - гемотрансфузионные осложнения;
  - тяжелая гемолитическая анемия;
  - тяжелая мышечная травма.
- нефротоксичные вещества:
  - четыреххлористый углерод;
  - неорганические соединения ртути;
  - тяжелые металлы;
  - этиленгликоль;
  - лекарственные вещества (антибиотики, фенацетин, сульфаниламидные препараты).

2. Блокада канальцев, например уратами, сульфаниламидами.

III. Постренальная ОПН.

1. Почечные камни.
2. Ретроперитонеальный фиброз.
3. Опухоль тазовых органов.
4. Хирургические операции с повреждением или лигированием мочеточников.
5. Облучение тазовых органов.

8.34. Формы ОПН

(Рябов С.И., 1982)

1. Острая циркуляторная нефропатия:

1.1. Травматический шок.
1.2. Размозжение и некрозы мышц (cruch-синдром).
1.3. Электротравма.
1.4. Ожоги и обморожения.
1.5. Операционная травма (шок).
1.6. Кровопотеря.
1.7. Анафилактический шок.
1.8. Переливание несовместимой крови.
1.9. Перитонит.
1.10. Острый панкреатит, панкреонекроз.

1.11. Острый холецистит.
1.12. Обезвоживание и потеря электролитов (рвота, понос, кишечные свищи).
1.13. Тяжелые инфекционные заболевания.
1.14. Бактериальный шок.
1.15. Акушерские осложнения (септический аборт, преждевременная отслойка плаценты на фоне нефропатии, предлежание плаценты, эклампсия, послеродовое кровотечение и др.).
1.16. Инфаркт миокарда (кардиогенный шок).

2. Острая токсическая нефропатия:

2.1. Отравления ядовитыми веществами, применяемыми в промышленности, сельском хозяйстве и в быту:
2.1.1. Соли тяжелых металлов (ртути, меди, хрома, урана, золота и др.).
2.1.2. Хлорированные углеводороды (четыреххлористый углерод, дихлорэтан).
2.1.3. Алкоголи (этиленгликоль, метиловый спирт).
2.1.4. Крепкие кислоты.
2.2. Интоксикация ядами растительного и животного происхождения (грибной яд, змеиный яд, яд насекомых).
2.3. Интоксикация лекарственными препаратами и реакция на медикаменты (антибиотики, сульфаниламиды, хинин, акрихин, пахикарпин и др.).

3. Острая инфекционная нефропатия:

3.1. Геморрагическая лихорадка с почечным синдромом.
3.2. Иктерогеморрагический лептоспироз.

4. Острая сосудистая нефропатия:

4.1. Тромбоз и эмболия почечных артерий.
4.2. Тромбоз почечных вен.
4.3. Острый гломерулонефрит.
4.4. Острый пиелонефрит (абсцедирующий, папиллярный некроз).

5. Обструкция мочевых путей:

5.1. Камни мочеточников.
5.2. Опухоль мочеточников.
5.3. Опухоль органов таза.
5.4. Радиационный отек (склероз) забрюшинной клетчатки.
5.5. Ретроперитонеальный фиброз (болезнь Орменда).

6. Аренальное состояние.

8.35. Основные причины развития ОПН

(Глэссок Р.Дж., Бреннер Б.М., 1995)

Нарушения	Пример
Преренальная недостаточность:	
– гиповолемия;	Уменьшение объема крови, притекающей к коже, пищеварительному тракту или почкам, кровотечение, секвестрация внеклеточной жидкости (ожоги, панкреатит, перитонит)
– сердечно-сосудистая недостаточность	Нарушение минутного объема сердца (инфаркт, тампонада); задержка крови в сосудах (анафилаксия, сепсис, лекарственные средства)

Нарушения	Пример
Постренальная недостаточность:	
– внепочечная обструкция;	Окклюзия мочеиспускательного канала, опухоли мочевого пузыря, тазовых органов, предстательной железы или забрюшинного пространства; простатизм; несчастный случай при хирургической операции; действие лекарственных средств; камни; гной; кровяные тромбы
– внутрипочечная обструкция	Кристаллы (мочевая кислота, щавелевая кислота, сульфаниламиды, метотрексат)
Разрыв мочевого пузыря	Травма
Специфические болезни почек:	
– болезни суставов;	Васкулит; злокачественная гипертензия; болезнь Мошковича; склеродермия; артериальная и/или венозная окклюзия
– гломерулонефрит;	Болезнь иммунных комплексов; поражение клубочковой базальной мембраны
– интерстициальный нефрит	Лекарственные средства; гиперкальциемия; инфекционные болезни
Острый некроз канальцев:	
– постишемический;	Все состояния, перечисленные выше, для преренальной недостаточности
– пигментиндуцированный;	Гемолиз (реакция на переливание крови, малярия); рабдомиолиз (травма, поражение мышц, кома, инфаркт сердца, тяжелая физическая нагрузка, истощение запасов калия или фосфора)
– токсининдуцированный;	Антибиотики; рентгеноконтрастные средства; обезболивающие средства; тяжелые металлы; органические растворители
– связанный с беременностью	Септический аборт; маточное кровотечение; эклампсия

8.36. Причины ОПН

(Тинсли Р. Харрисон, 2005)

Преренальная ОПН

I. Гиповолемия:

А. Кровотечение, ожоги, обезвоживание.

Б. Потери жидкости через ЖКТ: рвота, понос, через зонды и стомы.

В. Почечные потери жидкости: диуретики, осмотический диурез (например, при сахарном диабете), надпочечниковая недостаточность.

Г. Выход жидкости в третье пространство: панкреатит, перитонит, травмы, ожоги, тяжелая гипоальбуминемия.

II. Низкий сердечный выброс:

А. Болезни миокарда, клапанов сердца, перикарда, аритмии, тампонада сердца.

Б. Прочие: легочная гипертензия, массивная ТЭЛА, ИВЛ.

III. Нарушение соотношения между сопротивлением системных и почечных сосудов:

А. Расширение системных сосудов: сепсис, гипотензивная терапия; препараты, уменьшающие постнагрузку, общая анестезия, анафилактический шок.

Б. Сужение почечных сосудов: гиперкальцемия, норадреналин, адреналин, циклоспорин, амфотерицин В.

В. Цирроз печени с асцитом (гепаторенальный синдром).

IV. Ишемия почек вследствие нарушений ауторегуляции: НПВП, ингибиторы АПФ.

V. Повышенная вязкость крови (редко): миеломная болезнь, макроглобулинемия, эритремия.

Ренальная ОПН

I. Окклюзия крупных почечных сосудов (двусторонняя или единственной почки):

А. Окклюзия почечной артерии: атеросклеротическая бляшка, тромбоз, эмболия, расслаивающая аневризма, васкулит.

Б. Окклюзия почечной вены: тромбоз, сдавление.

II. Поражение клубочков и других участков микроциркуляторного русла почки:

А. Гломерулонефрит и васкулит.

Б. Гемолитико-уремический синдром, тромботическая тромбоцитопеническая пурпура, ДВС-синдром, преэклампсия и эклампсия, злокачественная артериальная гипертензия, лучевой нефрит, СКВ, системная склеродермия.

III. Ишемические и токсические поражения:

А. Ишемия: причины преренальной ОПН (гиповолемия, низкий сердечный выброс, системная вазодилатация, сужение почечных сосудов), осложнения беременности и родов (преждевременная отслойка плаценты, послеродовое кровотечение).

Б. Токсичные вещества:

1. Экзогенные: рентгеноконтрастные, циклоспорин, антимикробные (например, аминогликозиды), цитостатики (цисплатин), органические растворители (этиленгликоль), парацетамол, вещества, используемые при криминальных абортах.
2. Эндогенные: миоглобин (рабдомиолиз), гемоглобин (гемолиз), мочевая кислота, оксалаты, парапротеины (миеломная болезнь).

IV. Тубулоинтерстициальные нефропатии:

А. Аллергия: антибактериальные средства (β-лактамные антибиотики, сульфаниламиды, триметоприм, рифампицин), НПВП, диуретики, каптоприл.

Б. Инфекция: бактериальная (острый пиелонефрит, лептоспироз), вирусная (цитомегаловирусная), грибковая (кандидоз).

В. Инфильтративные болезни: лимфомы, лимфогранулематоз, лейкозы, саркоидоз.

Г. Идиопатические.

V. Обструкция канальцев отложениями различных веществ (легкие цепи иммуноглобулинов, мочевая кислота, оксалаты, ацикловир, метотрексат; сульфаниламиды).

VI. Реакция отторжения трансплантата.

Постренальная ОПН (обструкция мочевых путей)

I. Мочеточник: камни, кровяные сгустки, некротизированные сосочки, злокачественные новообразования, сдавление извне (например, при фиброзе забрюшинного пространства).

II. Шейка мочевого пузыря: нейрогенная дисфункция мочевого пузыря, аденома предстательной железы, камни, злокачественные новообразования, кровяной сгусток.

III. Мочеиспускательный канал: стриктура, врожденный клапан, фимоз.

8.37. Основные причины ОПН

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

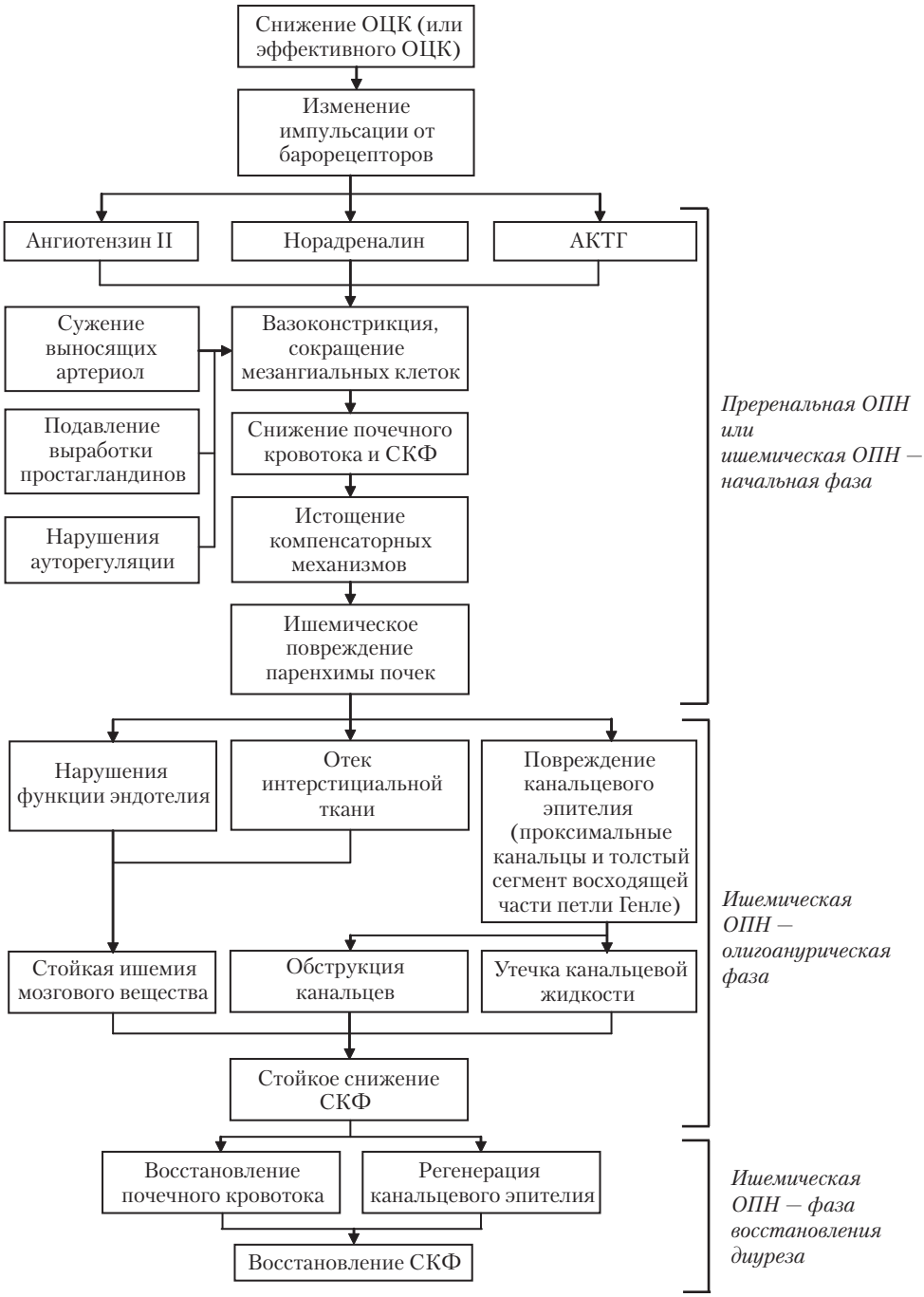
- Преренальная ОПН (ишемическая) — шоковая почка (травмы, потеря жидкости, массивный распад тканей, гемолиз, бактериемический шок, кардиогенный шок):
  - Потеря внеклеточного объема (гастроэнтеральные потери, мочевые потери, ожоги).
  - Потеря внутрисосудистого объема или его перераспределение (сепсис, кровотечение, гипоальбуминемия).
  - Сниженный сердечный выброс (сердечная недостаточность, сердечная тампонада, операция на сердце).
  - Другие причины сниженной СКФ (гиперкальциемия, гепаторенальный синдром).
- Ренальная ОПН:
  - Экзогенные интоксикации (поражения почек ядами, применяемыми в промышленности и быту, укусы ядовитых змей и насекомых, интоксикации лекарственными препаратами и рентгеноконтрастными веществами).
  - Острая инфекционно-токсическая почка с опосредованным и прямым действием на почки инфекционного фактора (геморрагическая лихорадка с почечным синдромом (ГЛПС), лептоспироз, острый постстрептококковый гломерулонефрит, гломерулонефрит с полулуниями, острый пиелонефрит).
  - Поражения почечных сосудов (гемолитико-уремический синдром, тромботическая тромбоцитопеническая пурпура, склеродермия, системные некротизирующие васкулиты, тромбоз артерий или вен, атеросклеротическая эмболия при тяжелом атеросклерозе магистральных сосудов — прежде всего аорты и почечных артерий).
  - Открытые и закрытые травмы почек.
  - Постишемическая ОПН.
- Постренальная ОПН:
  - Внепочечная обструкция (окклюзия мочеиспускательного канала; опухоли мочевого пузыря, предстательной железы, органов таза; закупорка мочеточников камнем, гноем, тромбом; мочекаменная болезнь, блокада канальцев уратами при естественном течении лейкозов, а также их лечении, миеломная и подагрическая нефропатии, лечение сульфаниламидами; случайная перевязка мочеточника во время операций).
  - Задержка мочеиспускания, не обусловленная органическим препятствием (нарушение мочеиспускания при диабетической невропатии или в результате применения М-холиноблокаторов и ганглиоблокаторов).

8.38. Основные механизмы развития почечной недостаточности

(Рябов С.И., 1982)

8.39. Патогенез преренальной и ишемической ОПН

(Тинсли Р. Харрисон, 2005)



8.40. Дифференциальная диагностика ОПН

(Тинсли Р. Харрисон, 2005)

Причина ОП	Клинические данные	Анализ мочи	Подтверждение диагноза: методы и результаты
Преренальная ОПН	Признаки снижения ОЦК (жажда, ортостатическая или постоянная артериальная гипотония и тахикардия, спадение шейных вен, сухие слизистые и подмышечные впадины, потребление жидкости превышает диурез), прием НПВП или ингибиторов АПФ	Гиалиновые цилиндры $ЭФ_{Na} < 1\%$ $[Na]_м < 10$ ммоль/л Удельный вес > 1,018	Для оценки гемодинамики могут понадобиться инвазивные методы; после восстановления почечного кровотока СКФ быстро нормализуется
Ренальная ОПН			
А. Окклюзия крупных почечных сосудов			
1. Тромбоз почечной артерии	В анамнезе — мерцательная аритмия или недавний инфаркт миокарда, боль в пояснице и животе	Небольшая протеинурия. Редко — гематурия	Повышенная активность ЛДГ и нормальная — аминотрансфераз; селективная почечная артериография
2. Атероэмболия	Как правило, возраст > 50 лет, недавние вмешательства на аорте, холестериновые эмболы в артериолах сетчатки, подкожные узлы, пальпируемая пурпура, мраморный рисунок кожи, АГ	Часто в норме, эозинофилурия, редко — цилиндры	Эозинофилия, гипокомплементемия, биопсия кожи, биопсия почки
3. Тромбоз почечной вены	Нефротический синдром, ТЭЛА, боль в пояснице	Протеинурия, гематурия	Кавография, селективная почечная флебография
Б. Патология клубочков и других отделов микроциркуляторного русла почек			
1. Гломерулонефрит, васкулит	Анамнез: недавняя инфекция. Синусит, кровохарканье, сыпь или язвы на коже, артралгия, новый шум в сердце, гепатит В или С в анамнезе	Эритроцитарные или зернистые цилиндры, гематурия, лейкоцитурия, небольшая протеинурия	Низкий уровень C_3, антитела (к цитоплазме нейтрофилов; базальной мембране клубочков, ДНК, стрептолизину О, антинуклеарные), криоглобулины, посев крови, биопсия почки
2. Гемолитико-уремический синдром, тромботическая тромбоцитопеническая пурпура	Анамнез: недавняя инфекция ЖКТ, применение циклоспорина, пероральных контрацептивов. Лихорадка, бледность, экхимозы, неврологические нарушения	Может быть нормальным, гематурия, небольшая протеинурия, редко — эритроцитарные и зернистые цилиндры	Анемия, тромбоцитопения, шизоциты, повышение активности ЛДГ, биопсия почки
3. Злокачественная АГ	Высокое АД, головная боль, сердечная недостаточность, ретинопатия, неврологические нарушения, отек диска зрительного нерва	Гематурия, эритроцитарные цилиндры, протеинурия	ЭхоКГ и ЭКГ: гипертрофия левого желудочка, нормализация СКФ при снижении АД

Причина ОП	Клинические данные	Анализ мочи	Подтверждение диагноза: методы и результаты
В. Ишемическая и токсическая ОПН			
1. Ишемия	Недавнее кровотечение, артериальная гипотония (например, остановка кровообращения), операция	Грязно-коричневые зернистые цилиндры, эпителиальные цилиндры $ЭФ_{Na} > 1\%$ $[Na]_м > 20$ ммоль/л Удельный вес < 1,015	Достаточно клинических и лабораторных данных
2. Экзогенные токсичные вещества	Недавнее исследование с рентгеноконтрастным веществом, нефротоксичные антимикробные и противоопухолевые средства, часто на фоне гиповолемии, сепсиса и ХПН	Грязно-коричневые зернистые цилиндры или цилиндры из канальцевого эпителия $ЭФ_{Na} > 1\%$ $[Na]_М > 20$ ммоль/л Удельный вес < 1,015	То же
3. Эндогенные токсичные вещества	Недавний эпилептический припадок, кома, злоупотребление алкоголем, травма	Надосадочная жидкость дает положительную реакцию на гемоглобин	Гиперкалиемия, гиперфосфатемия, гипокальциемия, гиперурикемия, повышенный уровень миоглобина, повышенная активность ММ-фракции КФК
	Недавнее переливание крови	Надосадочная жидкость розовая, дает положительную реакцию на гемоглобин	Гиперкалиемия, гиперфосфатемия, гипокальциемия, гиперурикемия, плазма розовая, дает положительную реакцию на гемоглобин
	Недавняя противоопухолевая терапия, миеломная болезнь (боль в костях), отравление этиленгликолем	Кристаллы уратов, легкие цепи иммуноглобулинов (протеинурия, не выявляемая тест-полосками), кристаллы оксалатов	Гиперурикемия, гиперкалиемия, гиперфосфатемия (синдром распада опухоли), М-градиент в крови и моче (миеломная болезнь). Токсикологическое исследование, ацидоз с увеличенным осмотическим интервалом (отравление этиленгликолем)
Г. Острые тубулоинтерстициальные нефропатии			
1. Аллергический интерстициальный нефрит	Недавний прием препаратов; лихорадка, сыпь, артралгия	Лейкоцитарные цилиндры, лейкоцитурия (часто эозинофилурия), гематурия, редко — эритроцитарные цилиндры, протеинурия (иногда нефротический синдром)	Эозинофилия, биопсия пораженных участков кожи (лейкокластический васкулит), биопсия почки
2. Острый двусторонний пиелонефрит	Боль и болезненность при пальпации и перкуссии в пояснице, интоксикация, лихорадка	Лейкоцитурия, протеинурия, гематурия, бактериурия	Посев мочи и крови

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Причина ОП	Клинические данные	Анализ мочи	Подтверждение диагноза: методы и результаты
3. Постренальная ОПН	Боль в животе или пояснице, пальпируемый мочевой пузырь	Часто в норме; гематурия при мочекаменной болезни, кровотечении, раке и аденоме предстательной железы	Обзорная рентгенограмма живота, УЗИ почек, ретро- или антеградная пиелография, КТ

Примечание. $ЭФ_{Na}$ — экскретируемая фракция натрия; $[Na]_M$ — концентрация натрия в моче (ммоль/л).

Brady H.R. et al. The Kidney — 5th ed. — Brenner B.M. (ed.). — Philadelphia, Saunders, 1996.

8.41. Данные химического анализа мочи при преренальной азотемии и ОПН

(Глэссок Р.Дж., Бреннер Б.М., 1995)

Лабораторное исследование	Преренальная азотемия	Острая почечная недостаточность
Осмоляльность мочи, мосм/кг	> 500	< 400
Содержание натрия в моче, ммоль/л	< 20	> 40
Соотношение концентраций креатинина в моче и плазме крови	> 40	< 20
Фракционная экскреция* отфильтрованного натрия	< 1	2
Осадок мочи	Обычный или содержащий гиалиновые и зернистые цилиндры	Коричневые зернистые цилиндры, обломки клеток

* $\dfrac{\text{Концентрация Na в моче / концентрация Na в сыворотке крови}}{\text{Концентрация креатинина в моче / концентрация креатинина в сыворотке крови}} \times 100.$

8.42. Периоды развития ОПН

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

В развитии ОПН выделяют 4 периода: период начального действия этиологического фактора, олигоанурический период, период восстановления диуреза и выздоровление.

В *первый период* преобладают симптомы состояния, приводящего к ОПН. Например, наблюдают лихорадку, озноб, коллапс, анемию, гемолитическую желтуху при анаэробном сепсисе, связанном с внебольничным абортом, или клиническую картину общего действия того или другого яда (уксусная эссенция, четыреххлористый углерод, соли тяжелых металлов и т.д.).

Второй период — период резкого уменьшения или прекращения диуреза — обычно развивается вскоре после действия причинного фактора. Нарастает азотемия, появляются тошнота, рвота, коматозное состояние, из-за задержки натрия

и воды развивается внеклеточная гипергидратация, проявляющаяся увеличением массы тела, полостными отеками, отеком легких, мозга.

Спустя 2–3 нед. олигоанурия сменяется *периодом восстановления диуреза*. Количество мочи увеличивается обычно постепенно, через 3–5 дней: диурез превышает 2 л/сут. Вначале удаляется жидкость, накопившаяся в организме в период олигоанурии, а затем вследствие полиурии возникает опасная дегидратация. Полиурия обычно продолжается 3–4 нед., после чего, как правило, уровень азотистых шлаков нормализуется, и начинается длительный (до 6–12 мес.) *период выздоровления*.

8.43. Схема лечения больных с ОПН

(Глэссок Р.Дж., Бреннер Б.М, 1995)

1. Устранить все причины снижения функции почек, поддающиеся специфической терапии, включая коррекцию преренальных и постренальных факторов.
2. Попытаться добиться устойчивой величины объема выделяемой мочи.
3. Консервативная терапия:
   а) уменьшить поступление в организм количества азота, воды и электролитов в такой степени, чтобы они соответствовали их выводимым количествам;
   б) обеспечить адекватное питание больного;
   в) изменить характер медикаментозной терапии;
   г) обеспечить контроль за клиническим состоянием больного (частота измерений жизненно важных показателей определяется состоянием больного; изменение количеств поступающих в организм и выделяемых из него веществ; массы тела; осмотр ран и мест внутривенного вливания; физикальное обследование следует проводить ежедневно);
   д) обеспечить контроль биохимических показателей (частота определения концентрации азота мочевины в крови, креатинина, электролитов и подсчета формулы крови будет диктоваться состоянием больного; у страдающих олигурией и катаболизмом больных определять эти показатели следует ежедневно, концентрации фосфора, магния и мочевой кислоты — реже).
4. Выполнить диализную терапию.

8.44. Лечение ишемической и токсической ОПН*

(Тинсли Р. Харрисон, 2005)

Устранение причины ОПН

А. Ишемическая ОПН: нормализация гемодинамики и почечного кровотока.

Б. Токсическая ОПН: устранение нефротоксичного вещества, его ускоренное выведение или нейтрализация (форсированный щелочной диурез, комплексообразующие средства).

* Рекомендации носят общий характер; их следует придерживаться с учетом особенностей каждого случая.

Профилактика и лечение осложнений

А. Гиперволемия:
1. Ограничение потребления поваренной соли (1–2 г/сут) и воды (как правило, < 1 л/сут).
2. Диуретики (чаще петлевые, тиазидные или их комбинация).
3. Гемофильтрация или диализ.

Б. Гипонатриемия:
1. Ограничение потребления воды (< 1 л/сут).
2. Не вводить в/в гипотонические растворы и изотонические растворы глюкозы.

В. Гиперкалиемия:
1. Ограничение потребления калия (< 40 ммоль/сут).
2. Отмена калийсодержащих препаратов и калийсберегающих диуретиков.
3. Ионообменные смолы, связывающие калий (например, полистиродсульфонат натрия).
4. Глюкоза, 50 мл 50% раствора, и инсулин короткого действия, 10 ЕД.
5. Бикарбонат натрия, 50–100 ммоль.
6. Глюконат кальция, 10 мл 10% раствора в течение 5 мин.
7. Диализ (диализирующий раствор с низким содержанием калия).

Г. Метаболический ацидоз:
1. Ограничение потребления белка (0,6 г/кг/сут; белок должен быть богат незаменимыми аминокислотами).
2. Бикарбонат натрия (поддерживать уровень бикарбоната сыворотки > 15 ммоль/л, pH артериальной крови > 7,2).
3. Диализ.

Д. Гиперфосфатемия:
1. Ограничение потребления фосфора (обычно < 800 мг/сут).
2. Фосфатсвязывающие средства (карбонат кальция, гидроксид алюминия).

Е. Гипокальциемия:
1. Карбонат кальция (при клинических проявлениях гипокальциемии или при одновременном назначении бикарбоната натрия).
2. Глюконат кальция, 10–20 мл 10% раствора.

Ж. Гипермагниемия: отмена магнийсодержащих антацидных средств.

З. Гиперурикемия: при уровне мочевой кислоты < 15 мг% лечения не требуется.

И. Лечебное питание:
1. Ограничение потребления белка (0,6 г/кг/сут; белок должен быть богат незаменимыми аминокислотами).
2. Потребление углеводов 100 г/сут.
3. Зондовое или парентеральное питание (при повышенном катаболизме и если выздоровление затягивается).

К. Показания к диализу:
1. Клинические проявления уремии.
2. Упорная гиперволемия.
3. Упорная гиперкалиемия и тяжелый ацидоз.
4. Профилактический диализ: при уровне мочевины > 100–150 мг% и креатинина > 8–10 мг% (?).

Коррекция медикаментозного лечения

А. Выбор препаратов: избегать нефротоксичных препаратов, НПВП, ингибиторов АПФ, применять рентгеноконтрастные вещества только при крайней необходимости.

Б. Коррекция дозы: менять дозу или интервал между введениями в зависимости от СКФ.

8.45. Показания для экстренного проведения гемодиализа при ОПН

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

- Выраженный гиперкатаболизм (прирост уровня мочевины в крови более 15–20 мг/сут с нарастающей гиперкалиемией, метаболическим ацидозом).
- Тяжелая внутриклеточная гипергидратация (угроза отека легких, мозга).
- Полная ренальная анурия.

8.46. Основные причины хронической почечной недостаточности (ХПН)

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

- Заболевания, протекающие с первичным поражением клубочков: ХГН, подострый гломерулонефрит.
- Заболевания, протекающие с первичным поражением канальцев и интерстиция: хронический пиелонефрит, интерстициальный нефрит, радиационный нефрит, балканская нефропатия.
- Обструктивные нефропатии: мочекаменная болезнь, гидронефроз, опухоли мочеполовой системы.
- Первичные поражения сосудов: злокачественная гипертензия, стеноз почечных артерий, гипертоническая болезнь (эссенциальная гипертензия).
- Диффузные болезни соединительной ткани: СКВ, системная склеродермия.
- Системные васкулиты: некротизирующие васкулиты (узелковый периартериит, микроскопический полиангиит, гранулематоз Вегенера), геморрагический васкулит, эссенциальная смешанная криоглобулинемия.
- Болезни обмена веществ: сахарный диабет, амилоидоз, подагра, нарушения обмена кальция.
- Врожденные заболевания почек: поликистоз, гипоплазия почек, синдром Фанкони, синдром Альпорта и др.

8.47. Клинические проявления уремии

(Тинсли Р. Харрисон, 2005)

Нарушения водно-электролитного баланса	Гипергидратация и обезвоживание (+). Гипер- и гипонатриемия (+). Гипер- и гипокалиемия (+). Метаболический ацидоз (+). Гиперфосфатемия (+). Гипокальциемия (+)

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Эндокринные и метаболические нарушения	Вторичный гиперпаратиреоз (±). Алюминиевая остеомаляция (О). Остеомаляция, вызванная авитаминозом D (+). Нарушение толерантности к глюкозе (+). Гиперурикемия (+). Гипертриглицеридемия (–). Сниженный уровень холестерина ЛПВП (–). Истощение (±). Нарушения роста и развития (–). Бесплодие и импотенция (–). Аменорея (–). Гипотермия (+). Диализный амилоидоз (О)
Неврологические нарушения	Утомляемость (+)*. Нарушения сна (–). Головная боль (±). Снижение интеллекта (+)*. Сонливость (+)*. Астериксис (+). Повышение нервно-мышечной возбудимости (+). Полинейропатия (±). Синдром беспокойных ног (±). Парез (±). Миоклония (+). Эпилептические припадки (±). Кома (+). Болезненные мышечные спазмы (О). Гипоосмолярный диализный синдром (О). Диализная деменция (О). Миопатия (– или О)
Сердечно-сосудистые и легочные осложнения	Артериальная гипертензия (±). Сердечная недостаточность и отек легких (+). Перикардит (+). Дилатационная кардиомиопатия (±). Некардиогенный отек легких (+). Ранний атеросклероз (– или О). Артериальная гипотония, аритмии (О)
Кожные проявления	Бледность (+)*. Гиперпигментация (± или О). Зуд (–). Экхимозы (+). Уремическая пудра (+)
Желудочно-кишечные нарушения	Тошнота и рвота (+). Уремический запах (+). Гастроэнтерит (+). Язвенная болезнь (±). Желудочно-кишечные кровотечения (± или О). Гепатит (О). Асцит (О). Перитонит (О).
Гематологические и иммунологические нарушения	Нормоцитарная нормохромная анемия (+)*. Микроцитарная анемия, вызванная алюминием (О). Лимфопения (–). Кровоточивость (+ или О)*. Предрасположенность к инфекциям (±). Спленомегалия и гиперспленизм (–). Лейкопения (–). Гипокомплементемия (О)

Примечание. (+) — устраняется диализом; (–) — не устраняется диализом; (О) — осложнение диализа.

* Устраняется препаратами эритропоэтина и диализом.

8.48. Классификация ХПН

(Тареев Е.М., 1958, 1973)

- Легкая: СКФ 30–50 мл/мин.
- Умеренная: СКФ 10–30 мл/мин.
- Тяжелая: СКФ 5–10 мл/мин.
- Терминальная: СКФ менее 5 мл/мин.

8.49. Классификация ХПН

(Рябов С.И., 1982)

Стадия	Фаза	Название	Лабораторные критерии		Форма	Группа	Показатели, мало зависящие от степени ХПН
			креатинин, моль/л	фильтрация			
I	А	Латентная	Норма — до 0,18	Норма — до 50% от должной	Обратимая	0	*Биохимические*: – мочевина; – остаточный азот; – электролиты; – кислотно-основное состояние. *Клинические*: АД, анемия
	Б					0	
II	А	Азотемическая	0,19–0,44	20–50% от должной	Стабильная	0	
	Б		0,45–0,71	10–20% » »	Прогрессирующая	1	
III	А	Уремическая	0,72–1,24	5–10% » »		2	
	Б		1,25 и выше	Ниже 5% » »		2, 3	

Примечание. Группа 0 — лечение основного заболевания; группа 1 — назначение малобелковой диеты и консервативных методов лечения; группа 2 — гемодиализ, трансплантация; группа 3 — симптоматическая терапия.

8.50. Классификация ХПН

(NKF, 2000)

Эксперты национального почечного фонда США (National Kidney Fundation — NKF-DOQI) на основании анализа связи между состоянием функции почек, оцененной по СКФ, и частотой тех или иных синдромов/симптомов либо осложнений ХПН выделили **4 степени снижения функции почек:**

1) легкая — СКФ 60–89 мл/мин/1,73 м^2 (II стадия ХПН);
2) умеренная — СКФ 30–59 мл/мин/1,73 м^2 (III стадия ХПН);
3) тяжелая — СКФ 15–29 мл/мин/1,73 м^2 (IV стадия ХПН);
4) терминальная — СКФ < 15 мл/мин/1,73 м^2 (V стадия ХПН, соответствует терминальной стадии ХПН).

За нижнюю границу нормы СКФ принят показатель 90 мл/мин/1,73 м^2. В соответствии с этим случаи, когда СКФ находится в диапазоне от 60 до 89 мл/мин, а признаки повреждения почек отсутствуют, классифицируются просто как снижение клубочковой фильтрации. По мнению рабочей группы экспертов национального почетного фонда США, в настоящее время нет оснований рассматривать их как хроническое заболевание почек. Такое изолированное снижение СКФ характерно для младенцев и пожилых лиц и расценивается обычно как возрастная норма. Однако следует иметь в виду, что СКФ у пожилых морфологически соответствует картине

глобального гломерулосклероза и кортикальной атрофии, последствия которых, и в частности их связь с возрастным угасанием функции почек и учащением терминальной стадии ХПН, специально не изучены.

Национальный почечный фонд рекомендует использовать формулу Кокрофта-Гаулта:

$$\text{СКФ} = \frac{\left[(140 - \text{возраст, годы}) \times \text{масса тела, кг} \times 88\right]}{\left[\text{креатинин, мкмоль/л} \times 72\right]}.$$

Для женщин полученный результат умножается на 0,85, так как экскрекция креатинина у них меньше.

8.51. Факторы, влияющие на развитие сердечно-сосудистых осложнений при ХПН

(Мухин Н.А. и др., 2002)

«Классические» факторы атерогенеза:
- Артериальная гипертензия.
- Дислипопротеинемия.
- Сахарный диабет.
- Курение.
- Гипергомоцистеинемия.

Факторы атерогенеза, имеющие особое значение при ХПН:
- Снижение концентрации ЛПНП.
- Гипертриглицеридемия.
- Нарушения обмена кальция и фосфатов.
- Анемия.

«Новые» факторы атерогенеза:
- Липопротеин(а).
- Гиперфибриногенемия.
- Системные маркеры воспаления (С-реактивный белок, SAA).
- Маркеры системы гемостаза (гиперфибриногенемия).

Дополнительные факторы патогенеза сердечно-сосудистых осложнений:
- Эпизоды гипотензии во время сеансов гемодиализа.
- Электролитные нарушения.
- Гипертрофия левого желудочка.
- Колебания ОЦК во время процедур гемодиализа.

8.52. Дифференциальная диагностика ОПН и ХПН

(Мухин Н.А. и др., 2006)

Симптомы	ОПН	ХПН
Диурез	Олигурия, анурия	Полиурия
Внешний вид мочи	Обычного цвета, кровянистая	Бесцветная
Артериальная гипертензия	В 39% случаев, без ретинопатии и гипертрофии левого желудочка	В 95%, с ретинопатией и гипертрофией левого желудочка

Симптомы	ОПН	ХПН
Отеки	Часто	Не характерны
Размеры почек	Нормальные	Уменьшены
Прирост креатинина крови	≥ 0,5 мг/дл и более в сутки	0,3–0,5 мг/дл/сут
Почечный анамнез	Отсутствует	Часто длительный

8.53. Дифференциальная диагностика преренальной и ренальной ОПН

(Мухин Н.А. и др., 2006)

Признаки	Формы ОПН	
	преренальная	ренальная
Экскретируемая фракция Na (%)*: $\frac{[Na]_м \times [Cr]_п \times 100\%}{[Na]_п \times [Cr]_м}$	< 1	> 1
$[Na]_м$	< 10	> 20
$\frac{[Cr]_м}{[Cr]_п}$	> 40	> 20
Относительная плотность мочи	> 1018	< 1015
Коэффициент почечной недостаточности*, ммоль/л	< 1	> 1
$\frac{[Cr]_п}{[Na]_м \times [Cr]_м}$		

Примечание. $[Cr]_м$ — концентрация креатинина в моче (ммоль/л); $[Cr]_п$ — концентрация креатинина в плазме (ммоль/л); $[Na]_м$ — концентрация натрия в моче (ммоль/л); $[Na]_п$ — концентрация натрия в плазме (ммоль/л); (*) — наиболее чувствительные показатели.

8.54. Лечение ведущих клинических проявлений ХПН

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

- Введение адекватного количества жидкости.
- Контроль за введением электролитов — натрия и калия.
- Предупреждение уремической интоксикации (уменьшение образования и задержки конечных продуктов белкового обмена).
- Антигипертензивная терапия.
- Лечение анемии.
- Лечение уремической остеодистрофии.
- Коррекция ацидоза.
- Лечение инфекционных осложнений.

8.55. Контроль за введением жидкости и электролитов при ХПН

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

Если содержание креатинина в плазме крови превышает 4 мг% (мкмоль/л), но не достигает 15 мг% (1326 ммоль/л) или величина СКФ составляет 40 мл/мин и, со-

ответственно, не ниже 10 мл/мин, больной должен принимать такое количество жидкости, которое поддерживает диурез в пределах 2–3 л/сут.

Больным, у которых жажда недостаточно выражена, для предупреждения дегидратации следует дополнительно пить 3–4 стакана жидкости в день. При величине СКФ более 15 мл/мин опасность перегрузки жидкостью при ее приеме внутрь минимальна. При тяжелой дегидратации (рвота, понос) необходимо немедленное введение жидкости внутривенно.

В терминальной стадии ХПН при величине СКФ менее 15 мл/мин (когда больной не может образовывать больше 1 л мочи в день) прием жидкости корригируют по диурезу (к количеству выделенной мочи за предыдущий день добавляют 300–500 мл).

Прием натрия больным с ХПН без отечного синдрома и артериальной гипертензии значительно ограничивать не следует. Выраженное и длительное ограничение приема хлорида натрия ведет к дегидратации больных ХПН и может быть даже опасным. Ограничивать поступление натрия особенно следует больным с выраженным отечным синдромом или высокой артериальной гипертензией, но не настолько резко, как при этих осложнениях у больных без ХПН; таким образом, потребление хлорида натрия у больных гломерулонефритом должно составлять 3–5 г/сут. Для улучшения регуляции натриевой нагрузки желательно учитывать количество выделяемого с мочой натрия. При этом следует максимально выводить натрий за счет применения натрийуретиков. Лишь у больных пиелонефритом в стадии ХПН при наличии так называемой *сольтеряющей почки* и *полиурии* потребление натрия ограничивать не следует (потребление должно составлять 5–10 г/сут).

При умеренной **гиперкалиемии** (6–6,5 ммоль/л) необходимо ограничивать в диете продукты, содержащие большое количество калия, избегать назначения калийсберегающих диуретиков; показано использование ионообменных смол.

8.56. Содержание калия в некоторых пищевых продуктах

(Мухин Н.А. и др., 2002)

Продукт	Содержание калия, мг в 100 г продукта
Курага	1700
Финики	800
Сухие грибы	580
Шоколад	500
Сливы	240
Бананы	350
Апельсины	250
Картофель:	
– хрустящий;	1570
– жареный;	745
– печеный;	680
– вареный	330
Помидоры	500
Растворимый кофе (1 чайная ложка)	390

При содержании в крови калия 6,5–7 ммоль/л можно ввести внутривенно 500 мл 5% раствора глюкозы с 8 ЕД инсулина. Выраженная гиперкалиемия (более

7 ммоль/л) требует немедленных терапевтических мероприятий, направленных на снижение концентрации калия в крови, так как имеется риск развития осложнений со стороны сердца (нарушения ритма, асистолия). Показано введение тех же средств с 20–30 мл 10% раствора глюконата кальция или 200 мл 5% раствора гидрокарбоната натрия.

Эффективность перечисленных методов терапии одинакова, и все они снижают уровень калия в сыворотке крови лишь на короткий срок. Введение гидрокарбоната натрия особенно показано при метаболическом ацидозе и не рекомендуется в случаях, когда противопоказано введение натрия. Борьба с ацидозом позволяет снизить гиперкалиемию.

8.57. Предупреждение уремической интоксикации

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

Содержание азотистых шлаков в организме уменьшается в первую очередь при ограничении в пище белка. При этом их уровень в сыворотке крови снижается как за счет уменьшения образования мочевины, так и вследствие ее реутилизации.

Уремические симптомы обычно появляются при повышении азота мочевины крови до 80–100 мг%, что наблюдается при уровне СКФ менее 20 мл/мин. Поэтому ограничение белка должно поддерживать уровень азота мочевины крови на уровне менее 80–100 мг%.

Существенно улучшает течение ХПН рациональное использование диеты в сочетании *с сорбентами*. Сорбенты используют и как самостоятельный метод лечения на ранней стадии ХПН или при невозможности соблюдать малобелковую диету. В качестве сорбентов используют энтеродез, полифпан, угли «СКН», окисленный крахмал, карболен по 30 г через день, оксицеллюлозу.

Учитывая определенную зависимость между содержанием азотистых шлаков в просвете ЖКТ и крови, продолжают использовать такие старые методы, как промывание желудка, кишечника, *сифонные клизмы*, которые назначают через 1–2 дня, а также так называемый *кишечный диализ*. Кишечный диализ проводят путем перфузии кишечника специальным раствором (хлориды натрия, калия и кальция в сочетании с бикарбонатом натрия и маннитолом). При приеме внутрь за 3–4 ч 6–7 л этого раствора из ЖКТ удаляется до 5 г небелкового азота. В результате уровень мочевины крови снижается за процедуру на 20–35%, кроме того, уменьшается выраженность метаболического ацидоза.

Для уменьшения клинических проявлений уремии с достаточным эффектом в последние годы используют также послабляющие средства — сорбит и ксилит. При введении их в дозе 50–75 г развивается выраженная диарея с потерей значительного количества жидкости (3–5 л/сут) и азотистых шлаков.

8.58. Контроль артериального давления

(Мухин Н.А. и др., 2002)

У больных ХПН АД следует поддерживать на уровне 130/80 мм рт. ст., причем для больных с протеинурией более 1 г/сут необходим еще более низкий уровень —

125/75 мм рт. ст. и ниже (если нет таких противопоказаний, как ИБС, выраженный атеросклероз сосудов головного мозга).

Возможно назначение антигипертензивных препаратов разных классов, однако лучшими нефропротективными свойствами обладают ингибиторы АПФ из-за их способности ингибировать внутрипочечные гемодинамические эффекты ангиотензина II (снимать спазм выносящей артериолы клубочков и внутриклубочковую гипертензию), а также его пролиферативные эффекты. Рекомендованы пролонгированные препараты, метаболизируемые в печени и поэтому назначаемые больным ХПН в малоизмененных дозах: рамиприл, фозиноприл. Дозы эналаприла, лизиноприла уменьшают в соответствии со степенью снижения СКФ. Возможно назначение антагонистов рецепторов ангиотензина II.

В консервативной стадии показаны также блокаторы кальциевых каналов недигидропиридинового ряда в сочетании с ингибиторами АПФ; верапамил или дилтиазем можно использовать как монотерапию.

При тяжелой ХПН и противопоказаниях к ингибиторам АПФ применяют высокие дозы β-адреноблокаторов (атенолол, пропранолол, метопролол), блокатор α- и β-адренорецепторов лабетолол (карведилол, дилатренд), периферические вазодилятаторы гидралазин и празозин.

Блокаторы кальциевых каналов по сравнению с ингибиторами АПФ более показаны в случае артериальной гипертензии с повышением АД преимущественно в ночное время, а также при гипертензии, осложняющей лечение эритропоэтином. При ХПН блокаторы кальциевых каналов применяют в обычных дозах.

8.59. Основные гипотензивные препараты

(Тареева И.Е., 2000)

Препарат	Преимущественная направленность действия	Суточная доза	Особые показания	Противопоказания	Основные осложнения
Симпатолитики					
Клонидин (клофелин, гемитон, катапрессан)	Симпатолитик центрального действия	0,15–1,2	ПГ при ПН. ПГ с гиперренинемией	Беременность	Сухость во рту, слабость, сонливость
Метилдопа (допегит, альдомет)	То же	500–2000	ПГ при ПН	Феохромоцитома, активная болезнь печени, гемолиз	Слабость, гемолиз, задержка жидкости, сексуальные расстройства
Резерпин	»	0,1–0,25	Умеренная ЛГ у молодых лиц с повышенной возбудимостью	Феохромоцитома, депрессия, язвенная болезнь, брадикардия	Депрессия, обострение язвенной болезни, усиление брадикардии, сексуальные расстройства, задержки жидкости, ринит

Препарат	Преимущественная направленность действия	Суточная доза	Особые показания	Противопоказания	Основные осложнения
Гуанетидин (октадин, изобарин, санотензин)	Симпатолитик периферического действия	10–75	Тяжелая неосложненная ПГ	Феохромоцитома, тяжелая ИБС, ХПН, ишемия мозга, беременность, старческий возраст	Ортостатизм, слабость, сухость во рту, задержка жидкости, ринит, брадикардия
Празонин (пратсиол)	α-адреноблокатор	1–15	ПГ при ПН ПГ с СН	Беременность	Ортостатизм в начале лечения, задержка жидкости
Пропранолол (анаприлин, зидан, индерал)	β-адреноблокатор некардиоселективный	60–240	ПГ с увеличенным сердечным выбросом, стенокардией, тахиаритмиями, гиперренинемией; феохромоцитома	Сердечная недостаточность, бронхообструктивный синдром, сахарный диабет (тип 1), нарушение периферического артериального кровообращения; беременность	Сердечная недостаточность, бронхоспазм, брадиаритмия, атриовентрикулярная блокада; слабость, повышение содержания липидов в крови
Окспренолол (тразикор)	β-адреноблокатор с собственной симпатомиметической активностью	40–120	То же	То же	Те же, но менее выраженные
Талинолол (корданум)	β-адреноблокатор кардиоселективный	100–300	»	»	Те же, но бронхоспазм менее выражен
Лабеталол (трандат)	β- и α-адреноблокатор	300–600 50 в/в струйно, 200 в/в капельно	Тяжелая ПГ. Кризы. Феохромоцитома	»	Те же. Ортостатизм, особенно при внутривенном введении
Диуретики					
Гипотиазид	Дистальные канальцы	25–100	Длительное лечение симпатолитиками и/или артериолодилататорами; ПГ с СН; ПГ с брадикардией	Умеренная и тяжелая ПН, сахарный диабет, гиперальдостеронизм, гиперурикемия	Дефицит калия; гиперурикемия, повышение уровня липидов крови
Фуросемид	Восходящая часть петли Генле	20–200	То же; ПГ с ПН	Гиперальдостеронизм, гиперурикемия	Те же; снижение слуха при ПН
Этакриновая кислота	То же	25–100	То же	То же	То же

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Препарат	Преимущественная направленность действия	Суточная доза	Особые показания	Противопоказания	Основные осложнения
Спиронолактон (верошпирон)	Антагонист альдостерона	75–400	Гиперальдостеронизм	ПН	Гиперкалиемия, гинекомастия, сексуальные расстройства, понос
Триамтерен	Калийсберегающий диуретик	25–100	То же	ПН	Гиперкалиемия, понос
Амилорид	То же	5–20	»	ПН	Гиперкалиемия, тошнота
Артериолодилататоры					
Верапамил (изоптин, финоптин)	Антагонист кальция	240–360 5–10 в/в струйно; 25–30 в/в капельно	ПГ с наджелудочковыми тахиаритмиями; ПГ у пожилых; тяжелая ПГ; криз (в/в)	Выраженные брадикардия, атриовентрикулярная блокада, тяжелые атонические запоры	Брадикардия, нарушения атриовентрикулярной проводимости, запор
Дилтиазем	То же	180–360	То же	То же	То же
Нифедипин (коринфар)	»	30–40 внутрь сублингвально	ПГ у пожилых; ПГ с СН; криз (сублингвально)	»	Тахикардия, особенно в начале лечения
Каптоприл	Ингибитор ангиотензинпревращающего фермента	75–150	Реноваскулярная АГ; при ПН, ПГ при СН; тяжелая ПГ; диабетическая нефропатия	Беременность	Преходящая протеинурия
Гидралазин	Прямой артериолодилататор	25–200; 40–200 в/м, в/в	ПГ при беременности; тяжелая ПГ	Тяжелая ИБС; АГ при системной красной волчанке «а»	Тахикардия, головная боль, тошнота, волчаночноподобный синдром
Миноксидил	То же	2–40	Тяжелая ПГ	Тяжелая ИБС, ПГ при ПН	Тахикардия, стенокардия, гирсутизм, задержка жидкости, перикардиальный
Нитропруссид натрия	»	0,5–5 мкг/кг/мин) в/в	Тяжелая; и осложненная ПГ	Невозможность постоянного и точного контроля АД. Тяжелая ПН без лечения гемодиализом	Чрезмерная гипотония; признаки отравления тиоцианатом (при продолжительном лечении более 3 дней)
Диазоксид	»	300 в/в струйно	Тяжелая ПГ	Сахарный диабет; гиперурикемия; СН	Задержка натрия, гиперурикемия

Примечание. ПГ — почечная гипертензия; ПН — почечная недостаточность; СН — сердечная недостаточность.

8.60. Сочетания лекарственных препаратов, используемых для лечения злокачественной артериальной гипертензии на современном этапе

(Тареева И.Е., 2000)

1. Клофелин (или метилдофа) + β-блокаторы + апрессин + салуретики.
2. Клофелин (или метилдофа) + салуретики + октадин.
3. Клофелин + β-адреноблокаторы + коринфар (фенигидин) + салуретики.
4. Салуретики + α-адреноблокаторы + апрессин + празозин.
5. Каптоприл (эналаприл) + салуретики.
6. Каптоприл (эналаприл) + салуретики + празозин (или β-адреноблокаторы).
7. Каптоприл + коринфар (фенигидин).

8.61. Схема поэтапного наращивания гипотензивного лечения при почечной гипертензии

(Тареева И.Е., 2000)

Этап I — одно лекарство:

1) β-блокатор, назначаемый, например, при почечной гипертонии с ИБС;
2) антагонист кальция или каптоприл, рекомендуемые, в частности, в тех случаях, когда почечная гипертензия сочетается со снижением функции почек;
3) каптоприл или диуретик, эффективные прежде всего при сочетании почечной гипертензии с сердечной недостаточностью.

Этап II — два лекарства: диуретик в сочетании с антагонистом кальция или каптоприлом, или β-блокатором, или другим симпатолитиком. Хорошее сочетание — каптоприл и антагонист кальция.

Этап III — три лекарства: диуретик в сочетании с симпатолитиком (наиболее сильный — гуанетидин) и артериолодилататором (наиболее сильный — миноксидил).

8.62. Диета при ХПН. Малобелковая диета

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

Малобелковая диета. Ограничение белка в диете направлено на предупреждение развития симптомов уремической интоксикации (слабость, заторможенность, тошнота, рвота), но также позволяет замедлить прогрессирующее ухудшение СКФ у больных ХПН. При выборе тактики применения малобелковой диеты следует руководствоваться следующими установленными фактами и положениями:

1. Малобелковая диета умеренно замедляет прогрессирование почечной недостаточности, отдаляя начало заместительной терапии (гемодиализа или трансплантации почки) не более чем на 1 год.
2. Строгое соблюдение малобелковой диеты требует существенных усилий со стороны врача, больного и его семьи (речь идет о снижении вкусовых качеств пищи и дороговизне добавляемых эссенциальных кетокислот).

3. При очень низком содержании белка может развиться синдром недостаточности питания, что резко ухудшает выживаемость больных после их поступления на гемодиализ.

8.63. Основные подходы при назначении малобелковой диеты

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

У больных с умеренным и стабильным (не прогрессирующим) снижением СКФ (25–55 мл/мин) рекомендуют сохранить стандартное потребление белка — 0,8–1 г/кг массы тела больного, т.е. 50–60 г/сут. При этом 40 г должны составлять белки животного происхождения (мясо, цыплята, яйцо, молоко) как наиболее полноценные по содержанию незаменимых аминокислот. Этой диеты легко придерживаться даже в амбулаторных условиях.

В случае дальнейшего прогрессирования ХПН или развития уремических симптомов необходимо перевести больного на малобелковую диету с ограничением белка до 0,8 г/кг/сут. Подобное умеренное ограничение белка для замедления прогрессирования ХПН особенно полезно больным без артериальной гипертензии.

При более выраженном снижении СКФ белок ограничивают в еще большей степени: при СКФ в пределах 13–25 мл/мин — до 0,6 г/кг массы тела (до 40 г/сут). При этом 30 г должны составлять белки животного происхождения, а на долю хлеба, картофеля, других овощей, каш в сутки должно приходиться 10 г белка. Широко используют при лечении ХПН картофельную и картофельно-яичную диеты.

При СКФ 10–13 мл/мин и менее белок ограничивают до 0,3 г/кг массы тела (20 г/сут) с добавлением кетоаналогов незаменимых аминокислот (кетостерил), причем весь белок должен быть полноценным.

При появлении анорексии (обычно при СКФ менее 25 мл/мин) больные ХПН часто ограничивают количество пищи (и белка), провоцируя развитие синдрома недостаточности питания. Поэтому диета должна быть высококалорийной (30–35 ккал на 1 кг идеальной массы тела), особенно у больных пожилого возраста. Высокая энергетическая ценность пищи при этом обеспечивается за счет безбелковых продуктов — углеводов и жиров. Высокая калорийность пищи снижает катаболизм, уменьшает распад собственного белка. Источником калорий служит также раствор глюкозы, применяемый внутрь (при хорошей переносимости) или внутривенно (500 мл 5% раствора с 10 ЕД инсулина). В качестве высококалорийных продуктов можно рекомендовать мед, сливки, мороженое, сладкие фрукты (бедные белком и калием).

Чтобы ориентироваться в суточном приеме белка, приводим в п. 8.64 *перечень продуктов, порция которых содержит 5 г белка* (широко назначаемый препарат лиспенефрил используют в виде спиртового раствора по 40–60 мл/сут).

Вариантом малобелковой диеты выступает яично-молочная диета (2 яйца + + 200 мл молока, подвергнутого диализу для удаления калия). Малобелковая диета особенно показана при тяжелых, диспептических явлениях, выраженной неврологической симптоматике.

Трудность организации малобелковой и безбелковой диет состоит прежде всего в необходимости исключать продукты, содержащие растительный белок (хлеб,

картофель, каши и другие привычные продукты). Для обеспечения калорийности вводят сладкие продукты и жиры — джем, мед, сливочное и растительное масло, сливки, мороженое, сало.

Больным, находящимся на гемодиализе, разрешается принимать 60–70 г белка в день.

Токсическое воздействие на почки оказывает содержащийся в белке фосфор. В эксперименте и при наблюдении за больными с ХПН было установлено, что уменьшение в диете содержания фосфора (до 600–800 мг/сут) или систематическое назначение препаратов, препятствующих его всасыванию, способствовало более длительному сохранению удовлетворительной функции почек.

Как уже было отмечено, при ХПН более ускоренными темпами прогрессирует атеросклероз с его дополнительным отрицательным влиянием на общее состояние пациента. Это диктует необходимость соответствующих лечебных мероприятий. В диете следует использовать *антиатерогенные* пищевые добавки: полиненасыщенные жирные кислоты (омега-3 и омега-6), продукты из сои, L-аргинин, высокие дозы фолиевой кислоты; последние необходимы для борьбы с известным фактором риска атеросклероза — гипергомоцистеинемией, характерной для больных ХПН (в том числе находящихся на хроническом гемодиализе). Больным ХПН с выраженной гиперлипидемией (ЛПНП более 160 мг%) показаны статины (ловастатин, симвастатин).

8.64. Перечень продуктов с указанием количества, в котором содержится 5 г белка

(Мухин Н.А. и др., 2000)

Продукт	Количество (г), в котором содержится 5 г белка	Продукт	Количество (г), в котором содержится 5 г белка
Сливки	200	Хлеб	50
Молоко	150	Рис	75
Сыр	15–25	Шоколад	75
Яйцо	50	Мука	40–50
Мясо	25	Картофель	200
Рыба	25	Мороженое	150
Сало (шпиг)	300	сливочное	

8.65. Основные принципы построения малобелковой диеты у больных с ХПН на додиализном периоде

(Мухин Н.А. и др., 2006)

СКФ мл/мин/1,73 м^2	Содержание белка в диете, г/кг/день	Доза кетостерила
40–59	0,8	Не назначается
15–39	0,6	4–6 таблеток 3 раза в день
< 15	0,6	4–6 таблеток 3 раза в день

8.66. Суточное потребление белка в зависимости от стадии ХПН

(Мухин Н.А. и др., 2006)

Стадия	СКФ (мл/мин/1,73 м^2)	Характеристика	Мероприятия	Суточное потребление белка и назначение кетостерила
I	≥ 90	Поражение почек и/или микроальбуминурия с N или ↑ СКФ	Диагностика и лечение основного заболевания для замедления темпов прогрессирования и снижения риска развития сердечно-сосудистых осложнений	Обычная диета (рекомендуется 0,75–0,8 г/кг/сут белка)
II	60–89	Поражение почек и/или микроальбуминурия с умеренным снижением СКФ	Те же мероприятия. Оценка скорости, прогрессирования	Обычная диета (рекомендуется 0,75–0,8 г/кг/сут белка)
III	30–59	Снижение СКФ средней степени	Те же мероприятия. Выявление и лечение осложнений. Малобелковая диета	Малобелковая диета (0,6–0,3–0,4 г/кг/сут белка). Кетостерил: 1 таб./5 кг массы тела/сут или 0,1 г/кг/сут
IV	15–29	Снижение СКФ выраженной степени	Те же мероприятия. Подготовка к почечной заместительной терапии	Малобелковая диета (0,6–0,3–0,4 г/кг/сут белка). Кетостерил: 1 таб./5 кг массы тела/сут или 0,1 г/кг/сут
V	< 15	Терминальная почечная недостаточность	Заместительная почечная терапия	До диализа — малобелковая диета (0,6–0,3–0,4 г/кг/сут белка). Кетостерил: 1 таб./5 кг массы тела/сут или 0,1 г/кг/сут. На диализе — обычная диета (1–1,3 г/кг/сут белка). Кетостерил: 1 таб./5 кг массы тела/сут или 0,1 г/кг/сут

8.67. Лечение ацидоза

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

Вследствие дефекта канальцевой реабсорбции бикарбонатов и снижения канальцевой секреции H^+ и NH_4^+ развивается гиперхлоремический ацидоз. Ацидоз проявляется слабостью, отдышкой, хотя обычно не дает выраженных клинических симптомов. Основная причина необходимости его коррекции — возможность развития костных изменений при постоянной задержке водородных ионов, ускорения развития гиперпаратиреоза; кроме того, ацидоз способствует развитию гиперкалиемии. Метаболический ацидоз, даже компенсированный, неблагоприятно влияет на течение ХПН.

Необходимо поддерживать уровень бикарбоната крови в пределах 20–22 мэкв/л.

Умеренный ацидоз может контролироваться малобелковой диетой; при неполной коррекции ацидоза применяют гидрокарбонат натрия по 3–4 г/сут. Менее

эффективен карбонат кальция (по 2 г 4–6 раз в день), который назначают при необходимости ограничить натрий, а также при выраженной гипокальциемии. Прием больших доз карбоната кальция может вызвать запоры. Возможно применение цитратов (80 мэкв/сут). В острых ситуациях при декомпенсированном метаболическом ацидозе гидрокарбонат натрия можно вводить медленно внутривенно по 300–400 мл 3–5% раствора, однако более безопасным и эффективным является срочный гемодиализ.

8.68. Лечение инфекционных осложнений

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

У больных с уремией в связи со значительным угнетением иммунитета часто развиваются инфекционные осложнения (пневмонии, инфекция мочеполовых путей, вплоть до апостематозного нефрита и др.), приводящие к резкому снижению функции почек (*при внезапном падении СКФ у нефрологического больного в первую очередь следует исключить возможность инфекции!*) и требующие антибактериальной терапии.

При проведении антибактериальной терапии следует помнить о нефротоксичности ряда антибактериальных препаратов и изменениях фармакодинамики препаратов в результате нарушения функций почек.

Наиболее нефротоксичны аминогликозиды (гентамицин, неомицин, тобрамицин, в меньшей степени стрептомицин) и цефалоспорины (особенно цефалоридин — цепорин). Сочетание этих препаратов с приемом диуретиков усиливает возможность токсического действия, как и факторы, уменьшающие почечный кровоток, — тяжелая инфекция, дегидратация (а также их сочетание).

Как правило, наименее нефротоксичны левомицетин, макролиды (эритромицин, олеандомицин, сумамед), оксациллин, метициллин. Эти антибиотики можно применять в обычных дозах. Дозу левомицетина (как и других препаратов, выделяющихся через ЖКТ) уменьшать не нужно.

8.69. Дозы антибиотиков при различных степенях почечной недостаточности

(Окороков А.Н., 1996)

Препарат	Однократная доза, г	Интервалы между инъекциями (ч) при разной величине клубочковой фильтрации, мл/мин			
		более 70	20–30	20–10	менее 10
Гентамицин	0,04	8	12	24	24–48
Канамицин	0,50	12	24	48	72–96
Стрептомицин	0,50	12	24	48	72–96
Ампициллин	1,0	6	6	8	12
Цепорин	1,0	6	6	8	12
Метициллин	1,0	4	*6*	8	12

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Препарат	Однократная доза, г	Интервалы между инъекциями (ч) при разной величине клубочковой фильтрации, мл/мин			
		более 70	20–30	20–10	менее 10
Оксациллин	1,0	6	6	6	6
Левомицетин	0,50	6	6	6	6
Эритромицин	0,25	6	6	6	6
Пенициллин	50 000 ЕД	6	6	12	24

Примечание. При значительном нарушении функции почек применение аминогликозидов (гентамицина, канамицина, стрептомицина) не рекомендуется.

8.70. Форма выпуска и средние суточные дозы препаратов, часто используемых при лечении ХПН; длительность лечения

(Калугина Г.В., 1993)

Препарат	Формы выпуска	Суточная доза	Курс, дни
Бензилпенициллин	Флаконы по 250 000, 500 000, 1 000 000 ЕД	В/м 300–500 000 ЕД 4–6 раз	10–14
Пенициллин-фау	Таблетки по 0,1 и 0,25 г	1,5 г	
Полусинтетические пенициллины			
Оксациллин	Таблетки и капсулы по 0,25 и 0,5 г Флаконы по 0,25 и 0,5 г	2–3 г	7–10
Метициллин	» » 0,5 и 1,0 г	В/м 1,0 г 4–6 раз	
Ампициллин	Таблетки по 0,25 г, флаконы по 0,25 и 0,5 г	2–3 г	
Карбенициллин	Флаконы по 1,0 г	В/м 1,0 г 4–6 раз	10–14
Ампиокс (ампициллин + оксициллин, 2:1)	Флаконы по 0,1, 0,2 и 0,5 г, капсулы по 0,25 г	» 0,5–1,0 г 3–4 раза 2–4 г	7–10
Тетрациклины			
Тетрациклин	Таблетки по 0,05, 0,1 и 0,25 г	0,75–1,0 г	5–7
Тетрациклина гидрохлорид	» » 0,1 и 0,25 г, флаконы по 0,1 г	В/м 0,1 г 2–3 раза	
Окситетрациклин	Таблетки по 0,25 г	0,75–1,0 г	5–7
Метациклин	Капсулы по 0,15 и 0,3 г	0,6 г	7–14
Левомицетин (хлорамфеникол)			
Левомицетин	Таблетки по 0,25 и 0,5 г, пролонгированные таблетки 0,65 г	1–2 г 2 таблетки по 0,65 г	7–14
Левомицетина стеарат (в 2 раза слабее левомицетина)	Таблетки по 0,25 г	3–4 г	10–11
Левомицетина сукцинат	Флаконы по 0,5 и 1,0 г	В/м 0,5–1,0 2–3 раза	

Препарат	Формы выпуска	Суточная доза	Курс, дни
Макролиды			
Эритромицин	Капсулы и таблетки по 0,1 и 0,25 г	0,1–0,25 г 4–6 раз	
Эрициклин (эритромицин + + окситетрациклин)	Капсулы по 0,25 г	1–2 г	7–10
Олеандомицин	Таблетки по 0,125 г	2 г	5–7
Олететрин (олеандомицин + + тетрациклин, 1:2)	Капсулы по 0,25 г	1–1,5 г	5–14
Тетраолеан	Флаконы по 0,1 г	В/м 0,1 2–3 раза	7–14
Аминогликозиды			
Мономицин	Флаконы по 0,25 и 0,5 г	В/м 0,25 г 3 раза	5–7
Гентамицин	» » 80 мг (0,08 г)	» 80 мг 3 раза	7
Канамицин	» » 0,5 г и 1,0 г, ампулы по 5–10 мл 5% раствора	В/м, в/в 0,5 г 2–3 раза	5–7
Цефалоспорины			
Цепорин	Флаконы по 0,25; 0,5 и 1 г	В/м 0,5 г 2–3 раза	
Цефамизин (кефзол)	» » 0,25; 0,5 и 1 г	» 0,5–1 г 3–4 раза	7–10
Сульфаниламидные препараты			
Этазол	Таблетки по 0,25 и 0,5 г	2–4 г	7–10
Уросульфан	» » 0,5 г	3 г	7–14
Пролонгированные сульфаниламиды			
Сульфадиметоксин-мадрибон	Таблетки по 0,2 и 0,5 г	По схеме	
Сульфален	» » 0,2 г	» »	
Комбинации с триметопримом			
Бисептол (септрин, бактрим, сульфатен)	Таблетки по 480 мг и 120 мг, ампулы по 5 мл 9,6% раствора	1 таблетка по 480 мг 2 раза	7–14–20
		В/в 5–10 мл	5–7
Нитрофураны			
Фурадонин	Таблетки по 0,05 и 0,1 г	3–4 г	5–7
Фурагин	» » 0,05 г, флаконы по 300, 500 мл 1 % раствора	3–4 г	7–10
		В/в 1 раз	3–7
Производные оксихинолина			
Нитроксолин (5-НОК)	Таблетки по 0,05 г	0,4 г	14–20
Грамурин	» » 0,25 г	1,5 г	1–4 нед.
Производные налидиксовой кислоты			
Невиграмон (неграм)	Таблетки и капсулы 0,5 г	2–4 г	

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Препарат	Формы выпуска	Суточная доза	Курс, дни
Производные пипемидиновой кислоты			
Палин	Таблетки по 40 мг	1 таблетка 2 раза	
	Хиноксидин		
Хиноксидин	Таблетки по 0,25 г	0,75–1 г	7–14
Препараты разных групп			
Уросал	Таблетки	1 таблетка 3–4 раза	
Уробесал (уротропин + + фенилсалицилат)	»	1 таблетка 3–4 раза	
Метиленовый синий	Капсулы	0,1 г 3 раза	10–12
Метрагил	Флаконы по 100 мл	В/в 1–2 раза	5–7
Таривид	Капсулы и таблетки по 0,2 г	1 капсула 2 раза	5–10
Диоксидин	Ампулы по 10 мл 0,5% и 1% раствора	В/в 1 раз	5–7

8.71. Лечение уремической остеодистрофии

(Мухин Н.А. и др., 2002)

Почечная (*уремическая*) *остеодистрофия* представлена фиброзным остеитом, остеомаляцией и адинамической болезнью костей, которые могут проявляться в различных сочетаниях.

Гиперфосфатемия (результат падения СКФ) и сниженный синтез в почках активных форм витамина D_3 приводят к гиперпаратиреозу. Высокий уровень паратгормона стимулирует выход кальция из костей и в конечном счете приводит к развитию фиброзного остеита и других форм почечной остеодистрофии. Точный диагноз варианта остеодистрофии может быть установлен только после выполнения костной биопсии, однако на практике для выбора лечения обычно руководствуются концентрациями в сыворотке кальция и фосфора, паратгормона, алюминия и щелочной фосфатазы.

Лечение уремической остеодистрофии должно быть направлено на:

1) поддержание концентрации кальция и фосфора на уровнях, близких к нормальным;
2) подавление гиперактивности паращитовидных желез (снижение содержания паратгормона до уровня, превышающего верхнюю границу нормы не более чем в 2–3 раза);
3) лечение метастатической кальцификации.

Прежде всего необходимы следующие мероприятия.

Ограничения в пище фосфора (до 700 мг/сут), который содержится в продуктах, богатых белком, что достигается с помощью малобелковой диеты. Однако резкое ограничение продуктов, богатых белком (в том числе молочных), может вызвать у больного ХПН недостаточность питания.

Назначение лекарственных средств, связывающих фосфор в кишечнике, — в первую очередь препаратов кальция (карбонат или ацетат кальция).

Прием карбоната кальция начинают с 0,5 г во время еды, постепенно повышая дозу до 5–10 г/сут, что обеспечивает нормализацию концентрации фосфора в сыворотке крови. Следует избегать назначения на длительное время гидроокиси алюминия (входит в состав альмагеля, который раньше был основным препаратом для связывания фосфора в кишечнике) из-за риска развития алюминиевой токсичности (деменция, остеомаляция, анемия). Гидроокись алюминия назначают *на короткое время* только в исключительных случаях — при очень высоком произведении [Ca × P] (65–70) для предотвращения метастатической кальцификации мягких тканей.

В том случае, если достигаемая при назначении препаратов, связывающих фосфор, нормализация фосфатов крови неполностью корригирует гиперпродукцию паратгормона, необходимо присоединить к лечению *активные метаболиты витамина* D_3 — кальцитриол, рокальтрол, а также добиться *коррекции метаболического ацидоза* бикарбонатом или цитратом натрия. Витамин D_3 образуется в почечной ткани, и его дефицит возрастает по мере сморщивания почек при ХПН. Кальцитриол [1,25$(OH)_2$-витамин D_3] — наиболее активный метаболит витамина D_3, — в дозе 0,125–0,25 мкг/сут эффективно повышает концентрацию кальция в сыворотке крови и снижает уровень паратгормона. В период лечения необходимо контролировать содержание в крови кальция для предотвращения передозировки кальцитриола и гиперкальциемии.

У больных с выраженной гиперкальциемией (более 12 мг%) или гиперфосфатемией, не контролируемой препаратами, связывающими фосфор, проводят резекцию паращитовидных желез.

8.72. Лечение анемии при ХПН

(Мухин Н.А. и др., 2002)

Лечение анемии при ХПН включает борьбу с кровопотерями и назначение препаратов эритропоэтина, железа, фолиевой кислоты, андрогенов, аминокислот.

Показания к назначению эритропоэтина:

- клинические проявления анемии — слабость, одышка, тошнота, потеря аппетита, депрессия, плохая переносимость физической нагрузки, снижение эффективности/умственной деятельности, симптомы поражения миокарда (эксцентрическая гипертрофия левого желудочка);
- лабораторные признаки анемии (гемоглобин менее 100 г/л, гематокрит менее 30–33%);
- потребность в частых переливаниях крови.

Лечение эритропоэтином противопоказано при неконтролируемой артериальной гипертензии, а также при непереносимости препарата.

Существуют различные препараты эритропоэтина, разделяемые в соответствии с химической структурой на три группы.

1. Эритропоэтин-альфа — эпрекс («Янссей-Силаг», Бельгия), эпокрин и эритростим (Россия).
2. Эритропоэтин-бета — рекормон («Берингер-Манхайм», Германия).
3. Эпоэтин-омега — эпомакс («Лек», Словения).

Лечение следует начинать после ликвидации дефицита железа.

В консервативную стадию ХПН эритропоэтин вводят подкожно в дозе 30–60 ЕД/кг массы тела 1 раз в неделю. При этом необходимо постепенное (за 6–8 нед.) достижение уровня гемоглобина 135–140 г/л (гематокрит ≥ 30%), соответствующего полной коррекции анемии. При дефиците железа, развивающемся на фоне лечения эритропоэтином, назначают внутрь фумарат или сульфат железа.

У больных на гемодиализе основным критерием эффективности лечения является постепенное достижение целевого гемоглобина (гематокрита). Целевым называется уровень гемоглобина (гематокрита), обеспечивающий больному ХПН высокую выживаемость и оптимальный уровень качества жизни при минимальном риске осложнений и побочных явлений. У большинства больных целевой уровень гемоглобина достигается при неполной коррекции анемии. Целевой гемоглобин 125–130 г/л (гематокрит 36–40%) рекомендован диализным больным с надежным сосудистым доступом в отсутствии сахарного диабета, артериальной гипертензии и сердечно-сосудистых осложнений. У диализных больных с труднокорригируемой артериальной гипертензией, выраженным атеросклерозом, а также у больных с диабетической нефропатией уровень целевого гемоглобина составляет 115–120 г/л (гематокрит 33–35%).

В коррекционный период прирост гемоглобина должен составлять 10–15 г/л; при этом целевого уровня гемоглобина обычно достигают через 6–8 нед. лечения. Доза эритропоэтина в этот период составляет 50–100 ЕД/кг 3 раза в неделю. В поддерживающий период дозу эритропоэтина уменьшают на 20–30%.

Самая частая причина сниженного ответа на эритропоэтин — дефицит железа в организме больного ХПН, отражением чего выступают падение концентрации ферритина сыворотки крови менее 100 нг/мл, снижение коэффициента насыщения трансферрина (менее 20%), а также увеличение содержания в крови гипохромных эритроцитов. При дефиците железа необходимо присоединить к лечению препараты железа, лучше внутривенно.

Осложнения лечения эритропоэтином — развитие или нарастание артериальной гипертензии (почти в 20% случаев). Поэтому в период лечения эритропоэтином необходимы строгий контроль АД и при необходимости усиление антигипертензивной терапии. Если из-за выраженной артериальной гипертензии увеличить дозу эритропоэтина невозможно, его малые дозы комбинируют с андрогенами, усиливающими антианемический эффект.

Препараты железа вне терапии эритропоэтином желательно принимать внутрь, а при плохой переносимости, желудочно-кишечных расстройствах их вводят внутривенно. При приеме внутрь наиболее эффективны препараты железа в сочетании с аскорбиновой кислотой (например, ферроплекс, содержащий 50 мг сульфата железа и 30 мг аскорбиновой кислоты). Всасывание железа может нарушаться при одновременном приеме гидроокиси алюминия. В целом препараты железа сами по себе все же малоэффективны, за исключением тех случаев, когда имеется явный дефицит железа, связанный с плохим питанием или кровопотерей (в таких случаях обычная для ХПН нормохромная анемия переходит в гипохромную). Препараты железа (лучше вводимые внутривенно) необходимы и при лечении эритропоэтином.

В отдельных случаях содержание гемоглобина несколько повышается при приеме фолиевой кислоты (в дозе 5 мг/сут).

Андрогены иногда применяют для лечения анемии при ХПН в связи с тем, что они активируют синтез эритропоэтина. Применяют их в больших дозах. Тестостерона пропионат вводят внутримышечно по 400–600 мг 5% раствора 1 раз в неделю, сустанон, тестэнат (10% раствор) — внутримышечно по 100–150 мг 2–3 раза в неделю. Менее эффективен метилтестостерон, применяемый внутрь, в таблетках по 0,005 г. Аналогичное действие оказывают простагландины и арахидоновая кислота. Из аминокислот применяют гистидин.

8.73. Экстракорпоральные методы лечения ХПН

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

Показаниями к началу лечения гемодиализом обычно служат снижение СКФ менее 10 мл/мин, проявления уремии (перикардит, прогрессирующая полиневропатия, энцефалопатия, анорексия, кожный зуд) даже при невысоком уровне азота мочевины, неконтролируемая артериальная гипертензия, вызванная избытком жидкости, гиперкалиемия и нарастающие признаки гипергидратации (прогрессирующая сердечная недостаточность и др.), однако в каждом конкретном случае определяющими являются не отдельные симптомы и показатели, а клиническая картина в целом. В последнее время существует тенденция к раннему началу лечения гемодиализом, особенно больных сахарным диабетом и детей.

Показания для экстренного проведения сеанса гемодиализа:

- выраженные и прогрессирующие проявления уремии (сопор, тошнота или рвота, перикардит);
- значительная задержка жидкости (неконтролируемая артериальная гипертензия, отек легкого);
- гиперкалиемия, ацидоз и гипонатриемия при неэффективности их консервативной терапии;
- уровень азота мочевины крови более 100 мг/дл.

Перитонеальный диализ несколько менее эффективен в удалении продуктов белкового обмена, чем гемодиализ, но для его проведения необходимо значительно меньше оборудования. Диализной мембраной служит брюшина пациента, в брюшную полость которого по вживленному катетеру регулярно вводят стерильный диализирующий раствор. Перитонеальный диализ эффективно удаляет избыток жидкости и калий и особенно подходит больным с низким сердечным выбросом и артериальной гипотензией. Абсолютными противопоказаниями выступают недавние оперативные вмешательства на брюшной полости, наличие брюшной полости дренажей и динамическая кишечная непроходимость.

Гемофильтрация — метод лечения почечной недостаточности, основанный на конвективном транспорте жидкой части крови и растворенных в ней веществ через мембрану с высокой гидравлической проницаемостью с частичным или полным возмещением ультрафильтрата стерильным раствором. Гемофильтрация моделирует процессы фильтрации и реабсорбции, происходящие в здоровой почке. Этот метод очищения крови имеет преимущества перед гемодиализом — он лучше переносится и при нем обеспечивается лучший контроль АД, анемии, почечной остеодистрофии, липидных нарушений. Однако этот метод значительно дороже.

8.74. Преимущества и недостатки периодической и непрерывной заместительной терапии при болезнях почек

(Храйчик Д.М., 2001)

Терапия	Преимущества	Недостатки
Периодический гемодиализ	Эффективное и быстрое удаление жидкости и небольших молекул. Экономически выгоден. Легко доступен	Необходим центральный венозный доступ. Может потребоваться назначение антикоагулянтов. Может оказаться непереносим для пациентов с нестабильной гемодинамикой
Непрерывная гемофильтрация	Великолепный контроль за объемом жидкости. Позволяет свободно использовать в лечении питательные вещества, производные крови и т.д. Хорошее удаление более крупных молекул. Может применяться у пациентов с относительной гипотензией	Необходим центральный венозный доступ. Может потребоваться назначение антикоагулянтов. Требует интенсивных трудовых и экономических затрат
Перитонеальный диализ	Не требует назначения антикоагулянтов. Экономически выгоден	Медленное удаление уремических токсинов. Риск развития перитонита. Иногда плохо переносится пациентами с гипоперфузией внутренних органов

8.75. Противопоказания к трансплантации почки

(Тинсли Р. Харрисон, 2005)

Абсолютные	Относительные
• Обратимое поражение почек. • Эффективность консервативного лечения. • Тяжелая внепочечная патология (инсульт, ИБС, злокачественные новообразования). • Активная инфекция. • Активный гломерулонефрит. • Сенсибилизация к антигенам донора	• Пожилой возраст. • Аномалии мочевого пузыря или мочеиспускательного канала. • Окклюзия подвздошной и бедренной артерий. • Психические заболевания. • Оксалоз

8.76. Причины злокачественного гипертонического синдрома

(Глэссок Р.Дж., Бреннер Б.М., 1995)

I	Токсический и лекарственный злокачественный гипертонический синдром. Хронический гломерулонефрит. Злокачественный гломерулонефрит. Хронический пиелонефрит. Амилоидная почка. Волчаночный нефрит. Геморрагический васкулит. Травмы черепа. Энцефалит	III	Пиелонефритическая сморщенная почка. Атерома почечной артерии. Фибромускулярная дисплазия. Панаортит (Такаясу). Артериовенозная фистула почки. Туберкулез почки. Сдавление опухолью. Перинеальная гематома. Ретроперитонеальный фиброз. Нефроптоз. Урологическая обструкция. Врожденная аномалия мочевых путей

I–II	Хронический пиелонефрит. Ревматическая почка. Диабетическая почка. Реакций отторжения пересаженной почки. Радиационный нефрит. Нефрокальциноз	IV	Феохромоцитома. Альдостерома (первичный альдостеронизм, болезнь Конна). Ренинсекретирующая опухоль почек, синдром Кушинга. Гипернефрома, гипернефроидный рак, опухоль Вильмса
II	Микроангиопатии. Узелковый периартериит. Склеродермия. Микроэмболия почек Коарктация аорты		

8.77. Распространенность гипертензии при хронических заболеваниях паренхимы почек

(Храйчик Д.Е., Седор Д.Е., Ганц М.Б., 2001)

Заболевание почек	Пациенты с гипертензией, %
Хронические заболевания с поражением клубочков:	
– очаговый гломерулосклероз;	75–80
– мембранопролиферативный гломерулонефрит;	65–70
– диабетическая нефропатия;	65–70
– мембранозная нефропатия;	40–50
– мезангиопролиферативный гломерулонефрит;	35–40
– IgA-нефропатия.	30–35
Поликистоз почек.	60
Хронический интерстициальный нефрит	35

8.78. Сосудистые поражения почек

(Мухин Н.А., 2006)

Заболевание	Уровень первичного поражения сосудов	Характер поражения сосудистой стенки	Характер нарушений почечной гемодинамики
Реноваскулярная гипертензия	Почечные и сегментарные артерии	Дисплазия эластической оболочки сосудистой стенки с развитием деформации артерий в виде чередующихся стенозов и аневризм	Сочетание односторонней ишемии (со стороны стеноза) с тяжелым гипертоническим поражением контралатеральной почки
Гипертоническая нефропатия	Внутрипочечные артериолы	Гиперплазия интимы и мышечной стенки с уменьшением соотношения просвета сосуда/толщины стенки, гиалиноз артериол и нефроангиосклероз вследствие длительно существующей постоянной гемодинамической нагрузки (*shear stress*)	Внутриклубочковая гипертония вследствие системной АГ и нарушения ауторегуляции почечной гемодинамики; на поздних стадиях — ишемия клубочков и тубулоинтерстиция вследствие нарушения проходимости артериол

Продолжение ↳

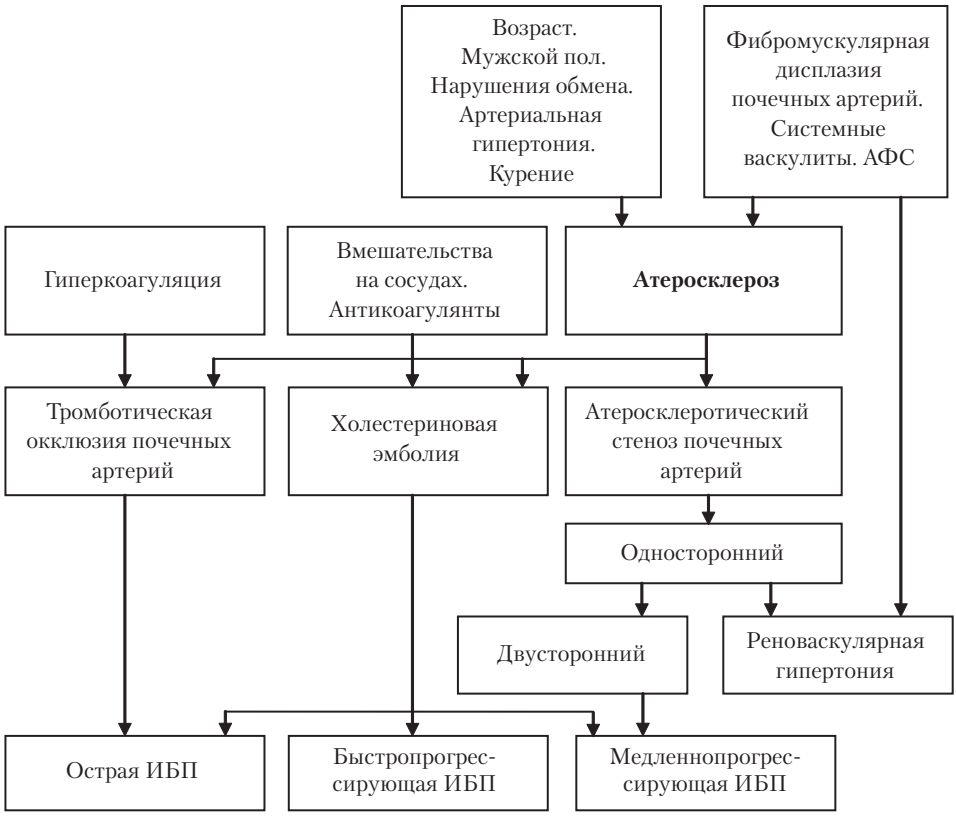
Окончание таблицы

Заболевание	Уровень первичного поражения сосудов	Характер поражения сосудистой стенки	Характер нарушений почечной гемодинамики
Нефропатия при АФС	Сосуды любого калибра, включая брюшную аорту и почечные артерии, однако наиболее характерна микроангиопатия с поражением внутрипочечных артериол	Тромботическая микроангиопатия, связанная с повышенным образованием антифосфолипидных аутоантител; ускоренное развитие атеросклероза	Мозаичное чередование ишемизированных участков почечной ткани и клубочков в состоянии гиперперфузии и гипертонии
Гемолитикоуремический синдром и тромботическая тромбоцитопеническая пурпура	Внутрипочечные артериолы, реже — артерии мышечного типа	Тромботическая микроангиопатия вследствие поражения эндотелия и активации адгезии тромбоцитов	Диффузная ишемия почечной ткани вследствие резкого снижения проходимости внутрипочечных артерий и артериол; компенсаторная гиперперфузия неишемизированных клубочков
Ишемическая болезнь почек			
Атеросклеротический стеноз	Сосуды эластического типа: брюшная аорта, почечные и сегментарные артерии; наиболее характерный вариант — двусторонний стеноз почечных артерий	Отложение холестерина развитием локальной воспалительной реакции; формирование атеросклеротических бляшек	При двустороннем выраженном стенозе (более 70% просвета сосудов) — тотальная ишемия почечной ткани
Эмболия кристаллами холестерина	Внутрипочечные артерии мышечного типа и артериолы	Эмболия кристаллами холестерина (попадающими в кровоток при разрушении нестабильной атеросклеротической бляшки) дистально расположенных мелких сосудов с развитием вторичной воспалительной реакции в сосудистой стенке и окружающей почечной ткани (по типу острого интерстициального нефрита)	Тотальная ишемия почечной ткани вследствие нарушения ее кровоснабжения, обусловленного эмболией почечных сосудов и выраженной вторичной инфильтрацией интерстиция эозинофилами
Ишемическое поражение почек при системных васкулитах			
Болезнь Такаясу	Сосуды эластического типа: брюшная аорта, почечные и сегментарные артерии	Аутоиммунное воспаление с изъязвлением сосудистой стенки; ускоренное развитие атеросклероза	При двустороннем выраженном (более 70% просвета сосуда) стенозе — тотальная ишемия почечной ткани; при одностороннем поражении — картина соответствует таковой при реноваскулярной гипертонии

Заболевание	Уровень первичного поражения сосудов	Характер поражения сосудистой стенки	Характер нарушений почечной гемодинамики
Узелковый полиартериит	Внутрипочечные артерии мышечного типа среднего калибра	Аутоиммунное воспаление с деструкцией стенки, нередко — с формированием микроаневризм	Чередование участков с ишемией и внутриклубочковой гиперперфузией/гипертонией; ведущая роль в поражении почек принадлежит гипертензии
Склеродермическая почка	Внутрипочечные артерии мышечного типа среднего калибра и артериолы	Аутоиммунное воспаление с поражением и дисфункцией эндотелия, склерозом сосудистой стенки и резким уменьшением проходимости сосудов	Чередование участков с ишемией и участков с внутриклубочковой гиперперфузией/гипертонией; на ранних стадиях ведущая роль в поражении почек принадлежит гипертонии, на поздних развивается тотальная ишемия

8.79. Этиология ишемической нефропатии и реноваскулярной гипертонии

(Мухин Н.А., Козловская Л.В., Шилов Е.М., 2006)



8.80. Клинические стадии ишемической болезни почек с медленным прогрессированием почечной недостаточности

(Мухин Н.А., Козловская Л.В., Шилов Е.М., 2006)

Стадия	Почечная гемодинамика	Морфологическая картина	Почечная недостаточность	Другие проявления
Доклиническая	Уменьшение притока крови к клубочкам, дилатация прегломерулярных сосудов, спазм выносящей артериолы, нормальное фильтрационное давление, умеренная ишемия интерстиция	Атрофия канальцев	Нормальная клубочковая фильтрация (КФ) в обычных условиях. Снижение функционального резерва почек по данным нагрузочных проб. Риск развития ОПН при назначении ингибиторов АПФ	АГ. Изменения в общем анализе мочи полностью отсутствуют. Возможна микроальбуминурия, β_2-микроглобулинурия или другие проявления канальцевых нарушений, определяемые с помощью специальных методов
Начальные клинические проявления	Начальная декомпенсация почечной гемодинамики со снижением внутриклубочкового давления. Нарастание ишемии интерстиция	Атрофия канальцев, начальный склероз интерстиция, появление атубулярных нефронов	Умеренное снижение КФ (60–79 мл/мин) с резким ее падением при назначении ингибиторов АПФ. Начальное нарушение концентрационной функции почек	АГ. Микроальбуминурия или минимальная протеинурия
Выраженная	Выраженная декомпенсация почечной гемодинамики. Выраженная ишемия клубочков и интерстиция	Выраженный интерстициальный склероз. Фокальный сегментарный гломерулосклероз	Выраженное снижение КФ (15–59 мл/мин). Выраженное нарушение концентрационной функции почек	АГ. Умеренная протеинурия. Уменьшение размеров почек и толщины паренхимы по данным УЗИ
Терминальная	Выраженная ишемия почечной ткани	Диффузный нефросклероз	КФ < 15 мл/мин. Необходимость начала заместительной почечной терапии	АГ. Умеренная протеинурия. Резкое уменьшение размеров почек и толщины паренхимы

8.81. Этапы диагностики ишемической болезни почек

(Мухин Н.А. и др., 2006)

Этап	Методы исследования
Общеклиническое обследование — выявление факторов риска ИБП, определение показаний к инструментальным исследованиям	Тщательное изучение анамнеза. Исследование пульса, АД. Аускультация брюшной аорты и почечных артерий. Общий анализ крови. Биохимический анализ крови (креатинин, азот мочевины, мочевая кислота, калий, общий белок, альбумин, липидный профиль, глюкоза). Общий анализ мочи, определение суточной протеинурии. Определение антител к кардиолипину и волчаночного антикоагулянта. УЗИ почек и органов брюшной полости. ЭКГ. ЭхоКГ. Осмотр окулистом, невропатологом
Предположительный диагноз ИБП	Ультразвуковая доплерография сосудов почек. Сцинтиграфия почек
Верификация диагноза, подготовка к хирургическому лечению	Спиральная компьютерная томография. Магнитно-резонансная томография. Ангиография почек с внутриартериальным введением контрастного вещества

8.82. Причины реноваскулярной гипертензии

(Храйчик Д.Е., Седор Д.Е., Ганц М.Б., 2001)

Частые причины реноваскулярной гипертензии (~ 95% всех случаев):

- атеросклероз;
- фиброзно-мышечная дисплазия.

Редкие причины реноваскулярной гипертензии (~ 5% случаев):

- нейрофиброматоз;
- внешняя компрессия;
- врожденные аномалии;
- лучевой фиброз;
- тромбоэмболия почечной артерии;
- васкулит.

8.83. Клинические особенности, типичные для пациентов с реноваскулярной гипертензией

(Храйчик Д.Е., Седор Д.Е., Ганц М.Б., 2001)

В большинстве случаев реноваскулярную гипертензию клинически невозможно отличить от гипертонической болезни. Однако нижеперечисленные клинические признаки позволяют заподозрить наличие реноваскулярной патологии и немедленно начать диагностический поиск:

- нарастание тяжести хронической гипертензии;
- недавнее появление гипертензии;

- злокачественная гипертензия;
- умеренная степень гипертензии у пациента с диффузной патологией сосудов (особенно если пациент курит);
- молодой (< 25 лет) или пожилой (> 60 лет) возраст;
- развитие почечной недостаточности на фоне лечения ингибитором АПФ или блокатором рецепторов ангиотензина;
- шум в брюшной полости или в боку;
- повторные эпизоды молниеносного отека легких.

8.84. Исследования, необходимые для постановки диагноза реноваскулярной гипертензии

(Храйчик Д.Е., Седор Д.Е., Ганц М.Б., 2001)

Ангиография остается «золотым стандартом» для определения окклюзирующего поражения почечных артерий. В некоторых центрах предпочитают выполнять цифровую субтракционную ангиографию в целях уменьшения количества вводимого контрастного вещества. Однако цифровая методика исследования может не обеспечить адекватного изображения периферических ветвей артериальной сети. Ангиографическая техника позволяет обнаружить анатомические нарушения, но не дает информации о функциональной значимости стеноза почечной артерии. Большинство врачей тем не менее согласятся, что сужение просвета сосуда на 70% и более обычно проявляется клинически. Для обнаружения реноваскулярной патологии используются также и неинвазивные методы:

- дуплексное ультразвуковое исследование;
- магнитно-резонансная ангиография;
- ренография на фоне стимуляции ингибитором АПФ;
- определение активности ренина в периферической крови после стимуляции ингибитором АПФ.

8.85. Лечение гипертонического синдрома

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

Антигипертензивная терапия почечных больных базируется на двух важных принципах:

1) снижение АД необходимо осуществлять постепенно;
2) у больных с патологией почек цель антигипертензивной терапии — полная нормализация АД, даже несмотря на возможное временное повышение содержания креатинина в сыворотке крови.

При лечении артериальной гипертензии, сопровождающей заболевания почек, сохраняют свое значение *общие рекомендации:*

- соблюдение режима труда и отдыха;
- снижение массы тела;
- повышение физической активности;
- соблюдение диеты с ограничением соли и продуктов, содержащих холестерин;
- уменьшение употребления алкоголя;
- прекращение курения;

- отмена лекарственных средств, способных привести к артериальной гипертензии.

Правила лечения гипертонического синдрома при заболеваниях почек:

1. Медикаментозную терапию необходимо проводить на фоне соблюдения больным диеты с ограничением хлорида натрия.
2. Прием любого препарата следует начинать с малых доз, постепенно повышая их в случае недостаточней эффективности при хорошей переносимости.
3. Необходимо проводить сочетанную терапию, позволяющую добиться снижения АД, при назначении минимальных доз лекарственных препаратов и, следовательно, при минимальных побочных явлениях.
4. Начинать лечение следует с назначения одного препарата, добавляя затем в определенном порядке другие.
5. При длительном наличии гипертонического синдрома почечного генеза (2 года и более) лечение следует проводить непрерывно.

8.86. Антигипертензивные средства

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

- Ингибиторы АПФ.
- Блокаторы рецепторов ангиотензина II.
- Блокаторы кальциевых каналов.
- β-адреноблокаторы.
- Диуретические средства.
- α-адреноблокаторы.

Препараты центрального механизма действия (препараты раувольфии, клонидин) имеют вспомогательное значение и в настоящее время применяются редко; метилдопу можно назначать больным с почечной недостаточностью.

8.87. Блокаторы кальциевых каналов, применяемые при нефрогенной артериальной гипертензии

(Мухин Н.А. и др., 2002)

Существует три группы блокаторов кальциевых каналов короткого действия (препараты первого поколения):

- производные папаверина — верапамил (изоптин);
- производные дигидропиридина — нифедипин, нитрендипин, нисолдипин, нимодипин;
- производные бензотиазепина — дилтиазем.

Блокаторы кальцевых каналов второго поколения обладают большей продолжительностью действия (до 12 ч и более) и лучшей переносимостью. Это медленно высвобождающиеся (ретардные) формы верапамила, нифедипина и его производных [исрадипин (ломир), амлодипин (норваск), нитрендипин (байотензин)], а также производных дилтиазема.

В клинической практике, и в частности в нефрологии, для длительного лечения предпочтительнее назначать препараты групп верапамила и дилтиазема (короткого и длительного действия). Эти препараты обладают и нефропротективным действием, так как способны несколько снижать протеинурию.

Блокаторы кальциевых каналов обладают высокой антигипертензивной активностью, они повышают натрийурез, не влияют на содержание липидов и антиагрегационные свойства крови. Эти качества делают их препаратами выбора для лечения пожилых людей.

Все блокаторы кальциевых каналов *противопоказаны* при:

- наличии исходной артериальной гипотензии;
- синдроме слабости синусового узла;
- выраженной сердечной недостаточности.

8.88. β-адреноблокаторы, применяемые при нефрогенной АГ

(Мухин Н.А. и др., 2002)

β-адреноблокаторы оказывают антигипертензивное действие в результате снижения сердечного выброса и уменьшения секреции ренина. Начинают лечение с малых доз препаратов, например: пропранолол (анаприлин, индерал, обзидан) по 10–20 мг 2–3 раза в день, окспренолол (тразикор) по 10–20 мг/сут, пиндолол (вискен) по 10–15 мг/сут. Терапевтический эффект отмечают через 2–4 нед. после начала лечения. При отсутствии эффекта дозу можно значительно повысить (например, анаприлин — до 320 мг/сут и выше). Препараты можно применять длительно; при необходимости отмены дозу желательно снижать постепенно (в течение 2–3 нед.). При тяжелой почечной недостаточности они противопоказаны, однако у больных, находящихся на гемодиализе, с неконтролируемой гипертензией назначение пропранолола в высоких дозах представляет в известной степени альтернативу двусторонней нефрэктомии.

Снижение сердечного выброса может приводить к повышению общего периферического сосудистого сопротивления, поэтому целесообразно сочетать β-адреноблокаторы с салуретиками.

Противопоказания:

- выраженная; сердечная недостаточность;
- бронхоспазм (даже в анамнезе);
- нарушения АВ-проводимости;
- значительная брадикардия;
- нарушения периферического артериального кровообращения;
- запоры;
- сахарный диабет.

8.89. Диуретики, применяемые при нефрогенной АГ

(Мухин Н.А. и др., 2002)

Препарат	Суточная доза, мг	Длительность действия, ч	Назначение в зависимости от состояния функции почек, креатинин	
			менее 2,5 мг%	более 2,5 мг%
Гидрохлоротиазид	25–200	6–12	+	–
Хлорталидон	25–100	48–72	+	–
Ренез (политиазид)	0,5–2–4	24–36	+	–
Индапамид (арифон)	2,5	24	+	–

Препарат	Суточная доза, мг	Длительность действия, ч	Назначение в зависимости от состояния функции почек, креатинин	
			менее 2,5 мг%	более 2,5 мг%
Бринальдикс	20–60	6–24	+	–
Фуросемид	20–320	4–6	=	+
Этакриновая кислота (урегит)	25–200	6–9	+	+
Верошпирон	50–100	6–12	+	–
Триамтерен	50–100	6–12	+	–

8.90. α-адреноблокаторы при нефрогенной АГ

(Мухин Н.А. и др., 2002)

Празозин увеличивает почечный кровоток и СКФ, обладает гиполипидемическими свойствами и мало влияет на электролитный баланс. Препарат выводится через ЖКТ, поэтому необходимости в коррекции дозы при снижении СКФ нет; празозин можно применять и при ХПН. Лечение начинают с дозы 0,5–1 мг/сут, постепенно увеличивая ее до 3–20 мг/сут (в 2–3 приема). Антигипертензивное действие наступает через 0,5–3 ч и продолжается в течение 6–8 ч.

Доксазозин обладает более длительным антигипертензивным действием, но главное его преимущество — выраженное антиатерогенное действие (снижение уровня холестерина, липопротеидов низкой плотности) и отсутствие вредного влияния на углеводный обмен, что дает преимущества при назначении больным с артериальной гипертензией и сахарным диабетом. Суточная доза препарата составляет 1–16 мг (1 раз в день). Максимальный эффект после его приема наступает через 2–4 ч.

Побочные эффекты:

- головокружение;
- тошнота;
- головная боль;
- сонливость;
- сухость во рту.

8.91. Номенклатура заболеваний органов мочевой системы

(Игнатова М.С., 1989)

I. Наследственные и врожденные нефропатии*.

1. При анатомических аномалиях строения почек и органов мочевыделения:
   а) пороки развития почек**;
      – количественные адгезия, аплазия, добавочные почки;
      – позиционные дистопия, нефроптоз, ротация;
      – формальные подковообразные, S- и L-образные почки;
   б) пороки развития мочеточников (изменение количества, калибра и др.)**;

* Специально не дифференцируются наследственные и врожденные заболевания, так как один и тот же фенотип может быть связан с генными и тератогенными воздействиями (анатомические аномалии органов мочевой системы, различные варианты почечных дисплазий).

** Кроме нефропатии, возможны и уропатии.

в) аномалии строения мочевого пузыря и уретры**;
г) аномалии строения и расположения почечных сосудов, включая лимфатическую систему;
д) аномалии иннервации органов, мочевой системы с синдромом нейрогенного мочевого пузыря.

2. Нарушения дифференцировки почечной структуры (гистологические аномалии строения почек):
а) с кистами:
– поликистозная болезнь (аутосомно-рецессивный, аутосомно-доминантный варианты);
– нефронофтиз Фанкони; синдром Сениора;
– финский тип врожденного нефротического синдрома;
– другие виды кистозной болезни*.
б) без кист:
– олигонефрония (олигомеганефрония);
– сегментарная гипоплазия (болезнь Аск—Упмарка);
– нефропатии, связанные с типопластической дисплазией;
в) рефлюкс-нефропатия.
3. Наследственный нефрит:
а) без тугоухости;
б) с тугоухостью (синдром Альпорта).
4. Тубулопатии:
а) первичные:
– полиурией (почечный несахарный диабет и др.);
– с деформацией костей (фосфат-диабет, болезни де Тони—Дебре—Фанкони, почечный тубулярный ацидоз);
– с нефролитиазом (цистинурия, первичная оксалурия);
б) вторичные: при наследственной патологии обмена (галактоземия, цистиноз, ангиокератома Фабри, болезнь Коновалова—Вильсона и др.).
5. Дизметаболические нефропатии с кристаллуриями:
а) оксалатная (дизметаболическая нефропатия с оксалатно-кальциевой кристаллурией);
б) уратная (нефропатия «подагрическая»).
6. Нефро- и уропатии при хромосомных болезнях.
7. Амилоидоз:
а) наследственный;
б) при периодической болезни.
8. Эмбриональные опухоли (включая опухоль Вильмса).

II. Приобретенные заболевания почек и органов мочевыделения.

1. Гломерулонефрит: гематурическая, нефротическая, смешанная формы (после биопсии указать тип морфологического поражения).
2. Интерстициальный (тубулоинтерстициальный) нефрит, абактериальный.

---

* Специально не дифференцируются наследственные и врожденные заболевания, так как один и тот же фенотип может быть связан с генными и тератогенными воздействиями (анатомические аномалии органов мочевой системы, различные варианты почечных дисплазий).

** Кроме нефропатии, возможны и уропатии.

3. Пиелонефрит: первичный, вторичный.
4. Инфекция мочевыводящего тракта (цистит, уретрит).
5. Вторичные заболевания почек при:
   а) острых инфекциях (скарлатинозный нефрит, почечный синдром при менингококкемии ОРВИ, нефропатия при дифтерии и др.);
   б) хронических инфекциях (туберкулез, бруцеллез, малярия цитомегалия, иерсиниоз и др.);
   в) паразитарных заболеваниях (эхинококкоз и др.);
   г) почечный синдром при системных васкулитах и системных заболеваниях соединительной ткани, при патологии системы крови;
   д) гиперкоагулемических нарушениях гемостаза: тромботическая тромбоцитопеническая пурпура, гемолитико-уремический синдром;
   е) сахарном диабете (мембранозная нефропатия, диабетический гломерулосклероз);
   ж) лекарственной болезни;
   з) ожоговой болезни;
   и) дисбактериозах (почечный кандидоз).
6. Травмы почек и органов мочевыделения.
7. Опухоли почек (исключая эмбриональные).
8. Мочекаменная болезнь (часто исход дизметаболической нефропатии).
9. Острый нефронефроз (при отравлениях, интоксикациях, операциях).
10. Аллергоз органов мочевой системы, включая атопический нефротический синдром.
11. Сравнительно редкие синдромы: гепаторенальный, легочно-почечный синдром Гудпасчера, Вегенера и др.
12. Сочетанная патология почек*.

8.92. Классификация гломерулонефрита

(Тареев Е.М., 1983)

А. Гломерулонефрит (ГН), обусловленный иммунологическими механизмами.
I. Иммунокомплексный ГН.
   1. Первичный установленной этиологии:
      а) постстрептококковый ГН (экссудативный, пролиферативный и смешанный);
      б) ГН, связанный с другими бактериальными, вирусными и паразитарными инфекциями (стафилококковой, пневмококковой, малярийной и др.).
   2. Первичный неустановленной этиологии:
      а) мембранозный ГН (мембранозная нефропатия);
      б) мезангиальный ГН (мезангиомембранозный, мезангиопролиферативный, мезангиокапиллярный, лобулярный);

* Под сочетанной патологией почек подразумевается комбинация двух или более патологических процессов (гломерулонефрит и пиелонефрит; гломерулонефрит и амилоидоз; наследственный нефрит и пиелонефрит; гипопластическая дисплазия и нефрит, при геморрагическом васкулите и др.).

в) мезангиальный (мезангиокапиллярный) ГН с плотными депозитами — «болезнь плотных диапозитов», «болезнь плотных мембран»;
г) IgA-нефрит, болезнь Берже;
д) подострый (быстропрогрессирующий) ГН (экстракапиллярный пролиферативный);
е) диффузный фибропластический ГН.

3. Вторичный (связанный с системными заболеваниями) неустановленной этиологии:
а) волчаночный нефрит;
б) ревматический нефрит;
в) ревматоидный нефрит;
г) нефрит при геморрагическом васкулите;
д) нефрит при узелковом периартериите;
е) печеночная гломерулопатия;
ж) нефропатия при идиопатической смешанной криоглобулинемии;
з) нефропатия беременных.

II. ГН с вызванным антителами механизмом развития:
а) ГН синдрома Гудпасчера;
б) варианты подострого (быстропрогрессирующего) ГН (экстракапиллярного пролиферативного);
в) варианты мезангиального ГН.

Б. ГН, не обусловленный иммунологическими механизмами:
а) липоидный нефроз (нефропатия с минимальными изменениями);
б) фокальный сегментарный гломерулярный гиалиноз;
в) очаговый фибропластический ГН.

8.93. Клиническая классификация хронического гломерулонефрита

(Тареев Е.М., 1958, 1972; Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2007)

1. Латентный.
2. Гематурический.
3. Нефротический.
4. Гипертонический.
5. Смешанный (нефротически-гипертонический).

8.94. Морфологическая классификация первичного гломерулонефрита

(Churg J., Sobin L., 1982; Тареева И.Е., 1995)

I. Минимальные гломерулонефриты:
1. Липоидный нефроз («болезнь подоцитов»).
2. Фокальный сегментарный гломерулярный гиалиноз (начальные изменения).
3. Мезангиомембранозные изменения с IgA и IgG и C3-депозитами.
4. С отрицательными результатами при иммунофлюоресценции.

II. Фокально-сегментарные гломерулонефриты:
1. Фокальный сегментарный гломерулярный гиалиноз.
2. Фокальный мезангиопролиферативный гломерулонефрит:
   а) с IgA-депозитами;
   б) с IgG- и C3-депозитами линейного характера (начальные изменения при синдроме Гудпасчера);
   в) с IgG- и C3-депозитами с нефротическим синдромом.

III. Диффузные гломерулонефриты:
1. Мембранозный.
2. Пролиферативный:
   а) эндокапиллярный;
   б) мезангиопролиферативный:
      – IgM-мезангиальная нефропатия;
      – IgA-нефропатия, болезнь Берже;
   в) мезангиокапиллярный (типы I и III);
   г) болезнь плотных депозитов (II тип мезангиокапиллярного гломерулонефрита);
   д) экстракапиллярный.
3. Фибропластический:
   а) очаговый;
   б) диффузный.

8.95. Основные варианты гломерулярных нефропатий

(Клембовский А.И., 1980)

Минимальный (подоцитарный):
- изменения эпителиальных клеток, «липоидный нефроз»;
- селективный тип протеинурии, или «чистый» нефротический синдром.

Мембранозный (эпи- или экстрамембранозный):
- непролиферативный; иммунные депозиты;
- нефротическая форма без острого начала.

Мембранозно-пролиферативный (мезангиокапиллярный) и лобулярный, включая болезнь плотных депозитов:
- пролиферация и интерпозиция мезангия; иммунные депозиты (субэндотелиальные, интрамембранозные);
- смешанная и нефротическая формы с волнообразным течением; гипокомплементемия.

Пролиферативные:
1. Эндокапиллярный (экссудативно-пролиферативный):
   – мезангиоэндотелиальная пролиферация; иммунные депозиты (субэпителиальные);
   – гематурическая форма с острым началом; постстрептококковая этиология.
2. Экстракапиллярный:
   – с распространенными «полулуниями»; различные иммунные депозиты, значительные нарушения микроциркуляции;

– смешанная форма с подострым быстропрогрессирующим течением; часто сопровождает системные заболевания.

3. Мезангиальный:
   – пролиферация мезангия; непостоянные мезангиальные иммунные депозиты (включает IgA-нефропатию Берже);
   – гематурическая (реже нефротическая) форма с волнообразным течением; частая оксалатно-кальциевая кристаллурия.

Фибропластический:

- значительная смешанная пролиферация клеток гломерул и гломерулосклероз (в исходе других вариантов патологии);
- смешанная форма с медленно прогрессирующим течением.

Фокально-сегментарные (преобладание врожденной и наследственной патологии, наличие специфических изменений).

1. Минимальный:
   – слабая пролиферация мезангия; гипоплазия гломерул;
   – гематурия (реже гематурия с протеинурией), сохранение почечных функций.
2. Пролиферативный:
   – пролиферация мезангия с фибропластическим компонентом;
   – гематурический или смешанный умеренный мочевой синдром; парциальное снижение почечных функций.

Фокальный гломерулосклероз (исход минимально подоцитарного и фокально-сегментарных вариантов):

- очаговый парциальный и тотальный гиалиноз или фиброз гломерул на фоне минимальных и слабых пролиферативных изменений;
- различные виды мочевого синдрома, парциальное, или комбинированное снижение почечных функций.

8.96. Иммунологические показатели у больных с хроническим гломерулонефритом

(Рябов С.И., 1982)

Иммунологический показатель	Гломерулонефрит				Фокальный гломерулосклероз
	с минимальными изменениями	мембранозный	мембранозно-пролиферативный	мезангиально-пролиферативный	
Комплемент сыворотки (СН 50)	Норма	Снижен	Резко снижен	Может снижаться	Умеренно снижен или норма
Циркулирующие иммунные комплексы	Могут выявляться	Выявляются	Выявляются	Не всегда обнаруживаются	Выявляются
Антитела и гиперчувствительность замедленного типа к базальной мембране	То же	Редко	Редко	Редко	Редко

Иммунологический показатель	Гломерулонефрит				Фокальный гломерулосклероз
	с минимальными изменениями	мембранозный	мембранозно-пролиферативный	мезангиально-пролиферативный	
Тип активации комплемента	Неизвестен	Классический. Альтернативный	Классический. Альтернативный	Альтернативный	Не изучен
Депозиты	Нет	Иммуноглобулины E, G, редко M, A, C3	Иммуноглобулины G, M, C3	Иммуноглобулины G, M, C3	Иммуноглобулины E, G, M, C3
Рецидивы при трансплантации почки	»	Бывают редко	Отмечаются	Отмечаются редко	Часто

8.97. Основные морфологические варианты гломерулонефрита

(Тинсли Р. Харрисон, 2005)

Морфологический вариант	Клинические проявления	Морфологические изменения	Этиология*
Диффузный пролиферативный гломерулонефрит	Нефритический синдром: ОПН (развивается за несколько суток или недель), АГ, отеки, олигурия, активный мочевой осадок, протеинурия < 3,5 г/сут	Увеличение числа клеток в клубочках (инфильтрация нейтрофилами и макрофагами, пролиферация эндотелиальных и мезангиальных клеток)	Иммунокомплексный (идиопатический, постинфекционный, при СКВ, инфекционном эндокардите, криоглобулинемии, геморрагическом васкулите). Иммунонегативный и антительный (чаще выявляется экстракапиллярный гломерулонефрит, см. ниже)
Экстракапиллярный гломерулонефрит	Быстропрогрессирующий гломерулонефрит. Почечная недостаточность (развивается за несколько недель или месяцев), активный мочевой осадок, АГ, отеки, олигурия, протеинурия	В большинстве клубочков участки фибриноидного некроза, полулуния (пролиферирующие клетки париетального эпителия, макрофаги и фибрин)	Иммунокомплексный (см. выше). Иммунонегативный (гранулематоз Вегенера, микрополиангиит, идиопатический экстракапиллярный гломерулонефрит). Антительный гломерулонефрит и синдром Гудпасчера
Очаговый пролиферативный гломерулонефрит	Умеренный нефритический синдром: активный мочевой осадок, умеренное снижение СКФ	Пролиферация и некроз менее чем в половине нефронов, изредка с полулуниями	Легкие формы тех же заболеваний, при которых встречаются диффузный пролиферативный и экстракапиллярный гломерулонефрит. IgA-нефропатия и геморрагический васкулит
Мезангиопролиферативный гломерулонефрит	Протеинурия, гематурия, АГ, снижение СКФ	Пролиферация мезангиальных клеток, накопление внеклеточного матрикса	IgA-нефропатия и геморрагический васкулит. Легкие формы тех же заболеваний, при которых встречаются диффузный пролиферативный

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Морфологический вариант	Клинические проявления	Морфологические изменения	Этиология*
			и экстракапиллярный гломерулонефрит. В сочетании с болезнью минимальных изменений и фокально-сегментарным гломерулосклерозом
Мезангиокапиллярный гломерулонефрит	Сочетание признаков нефритического и нефротического синдромов: снижение СКФ, активный мочевой осадок, протеинурия, нефротический синдром	Диффузная пролиферация мезангиальных клеток, макрофагальная инфильтрация, накопление мезангиального матрикса, утолщение и удвоение базальной мембраны	Иммунокомплексный (см. выше «Диффузный пролиферативный гломерулонефрит»). Тромботическая микроангиопатия (см. ниже). При внеклеточных болезнях накопления (см. ниже). После трансплантации почки и костного мозга
Болезнь минимальных изменений	Нефротический синдром: протеинурия > 3 г/сут, гипоальбуминемия, отеки, гиперлипопротеидемия, липидурия, тромбозы, медленное снижение СКФ в 10–30% случаев	Нормальная картина при световой микроскопии, при электронной микроскопии — слияние ножек подоцитов	Идиопатическая. При лекарственном интерстициальном нефрите, ВИЧ-инфекции, героинизме, лимфогранулематозе и лимфомах
Фокально-сегментарный гломерулосклероз	Нефротический синдром: протеинурия > 3–3,5 г/сут, гипоальбуминемия, отеки, гиперлипопротеидемия, липидурия, тромбозы, медленное снижение СКФ в 10–30% случаев	Склероз и гиалиноз части клубочковых петель. При электронной микроскопии — слияние ножек подоцитов	Первичный: идиопатический, при ВИЧ-инфекции, героинизме, лизосомных болезнях накопления, болезни Шарко—Мари—Тута. Вторичный: после потери части нефронов по любой причине
Тотальный гломерулосклероз (фибропластический гломерулонефрит)	Протеинурия и ХПН	Склероз большинства клубочков и интерстиция	Диабетическая нефропатия. Исход всех перечисленных вариантов
Мембранозная нефропатия	Нефротический синдром: протеинурия > 3–3,5 г/сут, гипоальбуминемия, отеки, гиперлипопротеидемия, липидурия, тромбозы, медленное снижение СКФ в 10–30% случаев	Диффузное утолщение базальной мембраны, шипики вокруг отложений иммунных комплексов	Идиопатическая. Инфекции (гепатиты В и С, сифилис, шистосомоз, малярия, проказа). Лекарственная (препараты золота, пеницилламин, каптоприл). Аутоиммунные болезни (СКВ, ревматоидный артрит). Паранеопластическая
Внеклеточные болезни накопления	Сочетание признаков нефритического и нефротического синдромов. Почечная недостаточность (развивается за несколько месяцев или лет), протеинурия, гематурия, АГ	Расширение мезангия, утолщение стенки капилляров, пролиферация, в том числе экстракапиллярная (полулуния)	Амилоидоз. Криоглобулинемия. Болезнь легких цепей. Фибриллярный и иммунотактоидный гломерулонефрит

Морфологический вариант	Клинические проявления	Морфологические изменения	Этиология*
Тромботическая микроангиопатия	ОПН, артериальная гипертензия, отеки, протеинурия, гематурия (меньше, чем при нефритическом синдроме)	Микротромбы в капиллярах клубочков, повреждение эндотелия	Идиопатическая. При желудочно-кишечных инфекциях. При других болезнях: СКВ, системной склеродермии, септическом шоке, гипертоническом кризе. При приеме пероральных контрацептивов и митомицина
При наследственных заболеваниях	Бессимптомная гематурия, почечная недостаточность	При синдроме Альпорта — пролиферация мезангиальных клеток, очаговый гломерулосклероз, склероз интерстиция, при электронной микроскопии — расслоение базальной мембраны клубочков	Синдром Альпорта, болезнь тонких мембран, синдром ногтя — надколенника, семейная недостаточность лецитинхолестеринацилтрансферазы

* Приведены только основные причины.

8.98. Морфологические варианты гломерулонефритов

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

- Минимальные изменения клубочков (болезнь минимальных изменений).
- Фокально-сегментарный гломерулосклероз.
- Мембранозный гломерулонефрит (мембранозная нефропатия).
- Мезангиопролиферативный гломерулонефрит.
- Мезангиокапиллярный (мембранопролиферативный) гломерулонефрит.
- Диффузный пролиферативный гломерулонефрит.
- Экстракапиллярный гломерулонефрит.
- Фибропластический (склерозирующий) гломерулонефрит.

8.99. Иммунопатогенетические типы экстракапиллярного пролиферативного гломерулонефрита

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

Патогенетический тип	Свечение при иммунофлюоресценции	Сыворотка	
		АтБМК	АтЦН
I	Линейное	+	–
II	Гранулярное	–	–
III	–	–	+
IV	Линейное	+	+
V	–	–	–

Примечание. АтБМК — антитела к базальной мембране клубочков; АтЦН — антитела к цитоплазме нейтрофилов.

8.100. Основные механизмы повреждения клубочков

(Тинсли Р. Харрисон, 2005)

Механизм повреждения*	Повреждающий фактор, первичное заболевание*	Поражение клубочков
Иммунный	Иммуноглобулины, иммунные комплексы. Лимфоциты. Цитокины и другие гуморальные факторы. Комплемент	Иммунокомплексный гломерулонефрит. Иммунонегативный гломерулонефрит. Первичный фокально-сегментарный гломерулосклероз. Мезангиокапиллярный гломерулонефрит типа II
Метаболический	Гипергликемия. Болезнь Фабри и сиалидоз	Диабетический гломерулосклероз. Очаговый сегментарный гломерулосклероз
Гемодинамический	Артериальная гипертензия. Клубочковая гипертензия	Гипертонический нефросклероз. Вторичный очаговый сегментарный гломерулосклероз
Токсический	Веротоксин**. Лекарственные средства (например, НПВП). Наркотики (героин)	Тромботическая микроангиопатия. Болезнь минимальных изменений. Очаговый сегментарный гломерулосклероз
Внеклеточные отложения	Амилоид	Амилоидоз почек
Инфекционный	ВИЧ. Подострый инфекционный эндокардит	ВИЧ-нефропатия. Иммунокомплексный гломерулонефрит
Генетический	Мутация гена α-5-цепи коллагена IV типа. Болезнь тонких мембран	Синдром Альпорта. Болезнь тонких мембран

* В порядке убывания частоты.
** Токсин энтерогеморрагических штаммов *Escherichia coli*.

8.101. Последствия повреждений разных отделов клубочка

(Тинсли Р. Харрисон, 2005)

Отдел клубочка	Функция	Реакция на повреждение	Клинические проявления, пример заболевания
Эндотелий	Поддерживает кровоток. Предотвращает адгезию лейкоцитов. Предотвращает адгезию и агрегацию тромбоцитов	Спазм сосудов. Инфильтрация лейкоцитами. Тромбоз капилляров	ОПН. Очаговый и диффузный пролиферативный гломерулонефрит. Тромботическая микроангиопатия
Мезангиальные клетки	Регулируют площадь фильтрационной поверхности	Пролиферация, накопление матрикса	Мезангиопролиферативный гломерулонефрит, гломерулосклероз
Базальная мембрана	Ограничивает фильтрацию белков плазмы	Протеинурия	Мембранозная нефропатия

Отдел клубочка	Функция	Реакция на повреждение	Клинические проявления, пример заболевания
Висцеральный эпителий (подоциты)	То же	»	Болезнь минимальных изменений, фокально-сегментарный гломерулосклероз
Париетальный эпителий	Поддерживает целость капсулы клубочка	Образование полулуний	Быстро прогрессирующий гломерулонефрит

8.102. Причины развития быстропрогрессирующего гломерулонефрита

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

Инфекционно-обусловленные заболевания	Системные заболевания	Первичные формы ХГН	Идиопатический гломерулонефрит
Постстрептококковый гломерулонефрит. Инфекционный эндокардит. Висцеральный сепсис	СКВ. Васкулиты: гранулематоз Вегенера, микроскопический полиангиит, пурпура Шенлейна—Геноха, эссенциальная смешанная криоглобулинемия, синдром Гудпасчера. Паранеопластический синдром	Мезангиопролиферативный гломерулонефрит, мезангиокапиллярный гломерулонефрит, мембранозный гломерулонефрит, IgA-нефропатия	Идиопатический экстракапиллярный гломерулонефрит (подострый, «злокачественный»)

8.103. Классификация быстропрогрессирующего гломерулонефрита

(Хайчик Д.Е., 2001)

Первичный:
- Болезнь анти-ГБМ-антител (болезнь Гудпасчера).
- Гранулярные гломерулярные отложения иммунных комплексов.
- Малоиммунный гломерулонефрит.
- Осложняющий первичное заболевание клубочков.

Вторичный:
- Постинфекционный:
  - постстрептококковый гломерулонефрит;
  - висцеральный абсцесс.
- Васкулитный:
  - мелкий сосуд:
    - микроскопический полиангиит;
    - гранулематоз Вегенера;
    - синдром Черджа—Стросса;
    - системная красная волчанка;
    - пурпура Шенлейна—Геноха;
    - криоглобулинемия;
  - средний сосуд: узловой полиартериит.

- Синдром Гудпасчера.
- Карцинома.
- Лекарственный:
  - аллопуринол;
  - пеницилламин.

8.104. Причины мезангиокапиллярного гломерулонефрита

(Тинсли Р. Харрисон, 2005)

Идиопатический	
1-го типа	Субэндотелиальные и мезангиальные отложения иммунных комплексов
2-го типа	Отложения внутри базальной мембраны, не содержащие IgG, в патогенезе участвует С3-нефритический фактор
3-го типа	Признаки мезангиокапиллярного гломерулонефрита 1-го типа и мембранозной нефропатии
Системные заболевания, лекарственные средства*	
Системные иммунокомплексные заболевания	СКВ, смешанная криоглобулинемия, синдром Шегрена
Хронические инфекции	Гепатиты В и С, ВИЧ-инфекция, инфекционный эндокардит, инфицированные вентрикулоатриальные шунты, абсцессы внутренних органов
Злокачественные новообразования	Лейкозы и лимфомы
Болезни печени	Хронический активный гепатит и цирроз печени (как правило, при гепатите В или С)
Прочие	Сегментарная липодистрофия, героинизм, саркоидоз, наследственная недостаточность С2, тромботическая микроангиопатия

* Как правило, мезангиокапиллярный гломерулонефрит 1-го типа.

8.105. Причины IgA-нефропатии

(Тинсли Р. Харрисон, 2005)

Идиопатическая (большинство случаев): изолированная или при геморрагическом васкулите	
Системные заболевания*	
Печени	Цирроз печени с поражением желчных протоков
ЖКТ	Целиакия, болезнь Крона, рак
Легких	Идиопатическая интерстициальная пневмония, облитерирующий бронхиолит, рак
Кожи	Герпетиформный дерматит, грибовидный микоз, проказа
Глаз	Эписклерит, иридоциклит
Прочие	Анкилозирующий спондилит, рецидивирующий полихондрит, синдром Шегрена, моноклональная гаммапатия с секрецией IgA, шистосомоз

* Несмотря на значительные отложения IgA, клубочек обычно повреждается мало.

8.106. Патоморфологические признаки мембранозно-пролиферативного гломерулонефрита

(Храйчик Д.Е., 2001)

Тип	Световая микроскопия	Иммунофлюоресценция	Электронная микроскопия
Тип 1 (наиболее распространенный)	Очаговые мезангиальные депозиты узелкового типа и двойные контуры мембраны лучше всего определяются при окрашивании метенамином серебра по Джонсу	IgG и C3 преобладают в гранулярном мезангии и субэндотелии	Мезангиальная пролиферация с иммунными депозитами; «внедрение» мезангиальных клеток между БМК и эндотелием; субэндотелиальные электронно-плотные депозиты, окруженные новой базальной мембраной, что приводит к появлению двойных контуров
Тип 2, или болезнь плотных депозитов (самый редкий)	Менее однородная гиперклеточность с лентоподобным утолщением *Iamina densa* БМК*, содержащей внутримембранные депозиты, окрашиваемые серебром и дающие положительную ШИК-реакцию	Только C3 в виде линейных отложений или в виде двойного контура вдоль БМК с редкими узелковыми депозитами в мезангии	Депозиты с высокой электронной плотностью замещают *Iamina densa* БМК, приобретая вид ровной ленты; узелковые депозиты представлены в мезангии
Тип 3 (редко встречающийся)	Комбинация двойного контура и «шипов» свидетельствует о наличии субэндотелиальных и субэпителиальных депозитов, лучше всего выявляемых с помощью серебрения	Преимущественно C3, а также различные депозиты IgG в субэпителиальной и мезангиальной областях	Электронно-плотные депозиты, при смешанных субэндотелиальных и субэпителиальных повреждениях, образующие «трамвайные рельсы» с внутренней стороны и «шипы» с наружной стороны

* БМК — базальная мембрана клубочков.

8.107. Вторичные причины мембранозно-пролиферативного гломерулонефрита

(Храйчик Д.Е., Седор Д.Е., Ганц М.Б., 2001)

Причины	Примеры	
Инфекции	Гепатит В. Гепатит С + криоглобулинемия. Инфекционный эндокардит. Висцеральные абсцессы. Инфицированные вентрикулоатриальные шунты. Синдром ангиофолликулярных лимфатических узлов (болезнь Кастлемана)	Вирус иммунодефицита человека (ВИЧ). Малярия. Шистосоматоз. Вирус Эпштейна—Барр. Микоплазма
Аутоиммунные заболевания	Системная красная волчанка. Ревматоидный артрит. Синдром Шегрена	Склеродермия. Саркоидоз. Глютеновая болезнь

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Причины	Примеры	
Хроническая болезнь печени	Цирроз любой этиологии	
Тромботические микроангиопатии	Гемолитический уремический синдром — тромботическая тромбоцитопеническая пурпура. Синдром антифосфолипидных антител. Серповидно-клеточная нефропатия. Хроническая недостаточность аллотрансплантата почки. Лучевой нефрит	
Злокачественные опухоли	В-клеточные лимфомы. Хроническая лимфоцитарная лейкемия. Другие карциномы (редко)	
Генетические нарушения	α_1-антитрипсиновая болезнь. Недостаточность комплемента (С2 или С3) с частичной липодистрофией или без нее. Синдром Картагенера. Дисплазия почечных артерий. Синдром Бакли	
Диспротеинемии	Криоглобулинемия. Болезнь отложений легких цепей. Макроглобулинемия Вальденстрема	

8.108. Признаки мембранозной гломерулопатии, выявляемые при исследовании биоптата почек

(Храйчик Д.Е., 2001)

Исследование	Признаки
Световая микроскопия	В начале болезни клубочки и мезангиальные области выглядят нормальными; позднее, по мере прогрессирования болезни, появляется утолщение капиллярной стенки. Окрашивание метенамином серебра выявляет характерные эпителиальные выступы («шипы») вдоль капиллярных стенок, которые представляют собой новообразованное вещество базальной мембраны, окружающее субэпителиальные отложения
Иммунофлюоресценция	Гранулярное окрашивание IgG с небольшим количеством С3 (изредка слабое свечение IgA и IgM)
Электронная микроскопия	Можно классифицировать процесс по четырем стадиям (I–IV) с общими признаками различных субэпителиальных отложений иммунных комплексов и без очевидных изменений мезангия. Стадия определяется развитием, размером и частотой иммунных депозитов. Ранние, нерегулярно расположенные депозиты относятся к I стадии; поздние, легко окрашиваемые, «пылающие» отложения характерны для IV стадии

8.109. Причины мембранозной нефропатии

(Тинсли Р. Харрисон, 2005)

Идиопатическая (большинство случаев).
Системные заболевания, лекарственные средства.

Инфекции:

- Гепатиты B и C, вторичный и врожденный сифилис малярия, шистосомоз, проказа, эхинококкоз, филяриатоз, энтерококковый эндокардит.

Системные аутоиммунные болезни:

- СКВ, ревматоидный артрит, синдром Шегрена, хронический лимфоцитарный тиреоидит, диффузный токсический зоб, смешанное заболевание соединительной ткани, первичный билиарный цирроз печени, анкилозирующий спондилит, герпетиформный дерматит, буллезный пемфигоид, миастения.

Опухоли:

- Рак молочной железы, легкого, толстой кишки, желудка и пищевода; меланома, рак почки, нейробластома, параганглиома.

Лекарственные средства:

- Препараты золота и ртути, пеницилламин, каптоприл, НПВП, пробенецид, триметадион, клометиазол.

Прочие:

- Саркоидоз, сахарный диабет, серповидно-клеточная анемия, болезнь Крона, синдром Гийена—Барре, синдром Фанкони, недостаточность α_1-антитрипсина, ангиофолликулярная гиперплазия лимфоузлов.

8.110. Вторичные причины мембранозной гломерулопатии

(Храйчик Д.Е., 2001)

Причины	Примеры	
Инфекции	Гепатит B. Гепатит C. Малярия. Сифилис. Проказа	Шистосоматоз. Филяриоз. Чесотка. Эхинококкоз. Болезнь Кастлемана
Аутоиммунные заболевания	Системная красная волчанка. Миастения тяжелая псевдопаралитическая. Смешанное заболевание соединительной ткани. Панникулит Вебера—Кристиана. Синдром антикардиолипиновых антител. Буллезный пемфигоид/пузырчатка. Анкилозирующий спондилит. Болезнь «трансплантат против хозяина»	Ревматоидный артрит. Тиреоидит Хашимото. Герпетиформный дерматит. Синдром Шегрена. Саркоидоз. Болезнь Крона. Дерматомиозит. Васкулит при крапивнице. Синдром Гийена—Барре
Злокачественные новообразования	Карциномы (легких, толстой кишки, пищевода, молочных желез, желудка, каротидных телец)	Лейкемия/лимфома (неходжкинская). Меланома
Лекарственные препараты	Органическое золото. D-пеницилламин. Ртутьсодержащие соединения. НПВП	Пробенецид. Триметадион. Каптоприл (кетопрофен, фенопрофен)
Генетические	Серповидно-клеточная анемия. Диабет — повышенная вероятность развития мембранозного гломерулонефрита	Синдром Фанкони. Склерозирующий холангит
Прочие	Болезнь Кимуры. Синдром Гарднера—Диамонда. *De novo* в аллотрансплантате почек	Системный мастоцитоз. Воздействие углеводородов

8.111. Причины фокально-сегментарного гломерулосклероза

(Тинсли Р. Харрисон, 2005)

Идиопатический (большинство случаев).

Системные заболевания, лекарственные средства.

- ВИЧ-инфекция.
- Сахарный диабет.
- Болезнь Фабри.
- Сиалидоз.
- Болезнь Шарко—Мари—Тута.

Длительное повышение внутриклубочкового давления:

- Врожденное уменьшение числа нефронов:
  - односторонняя агенезия почки;
  - олигомеганефрония.

Приобретенное уменьшение числа нефронов:

- Резекция почки.
- Рефлюкс-нефропатия.
- Гломерулонефрит, тубулоинтерстициальный нефрит.

Другие причины:

- Серповидно-клеточная анемия.
- Ожирение, апноэ во сне.
- Синдром Райли—Дея.
- Героинизм.

8.112. Патогенез острого гломерулонефрита

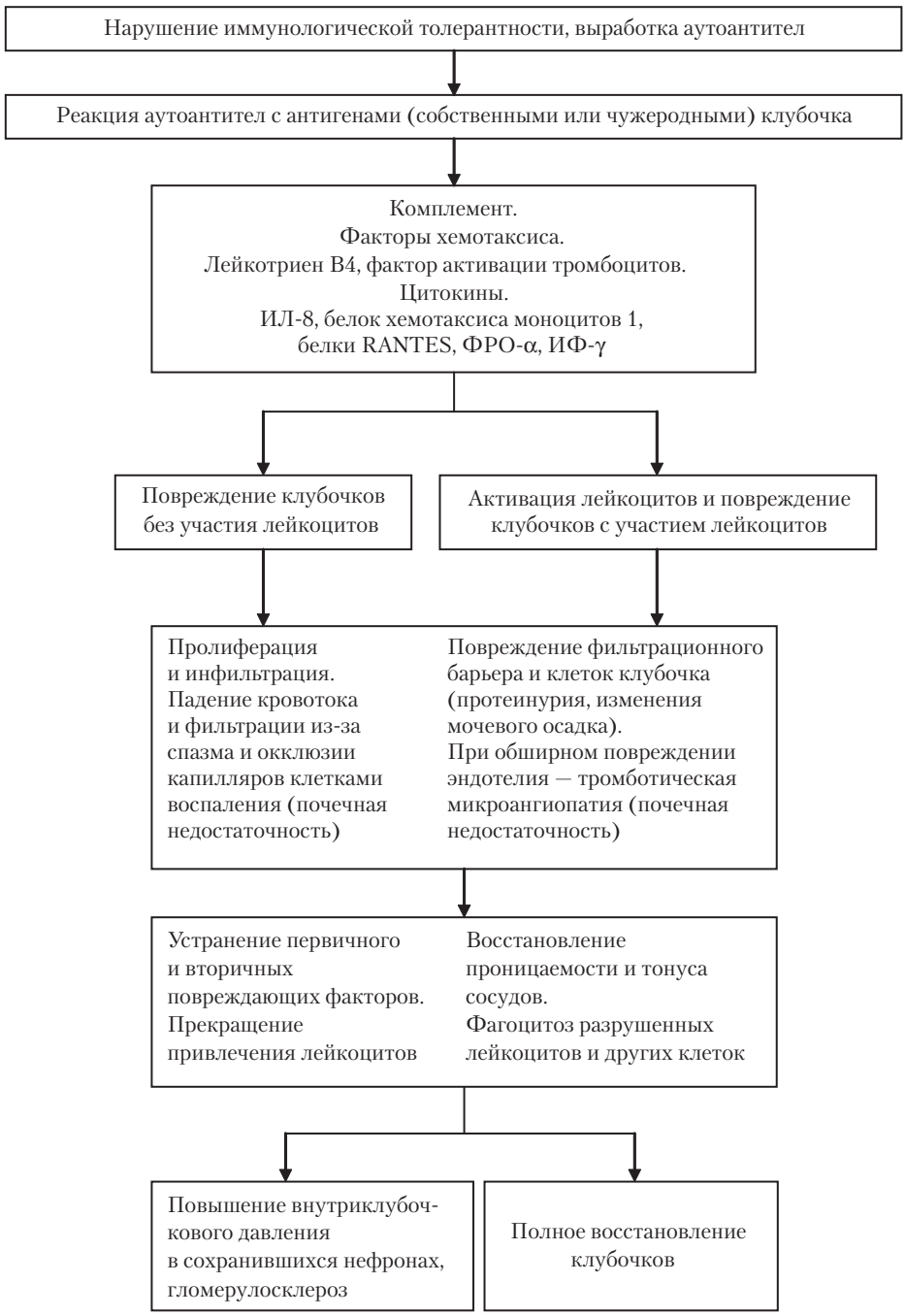
(Маколкин В.И., Овчаренко С.И., 1987)

8.113. Патогенез хронического гломерулонефрита

(Маколкин В.И., Овчаренко С.И., 1987)

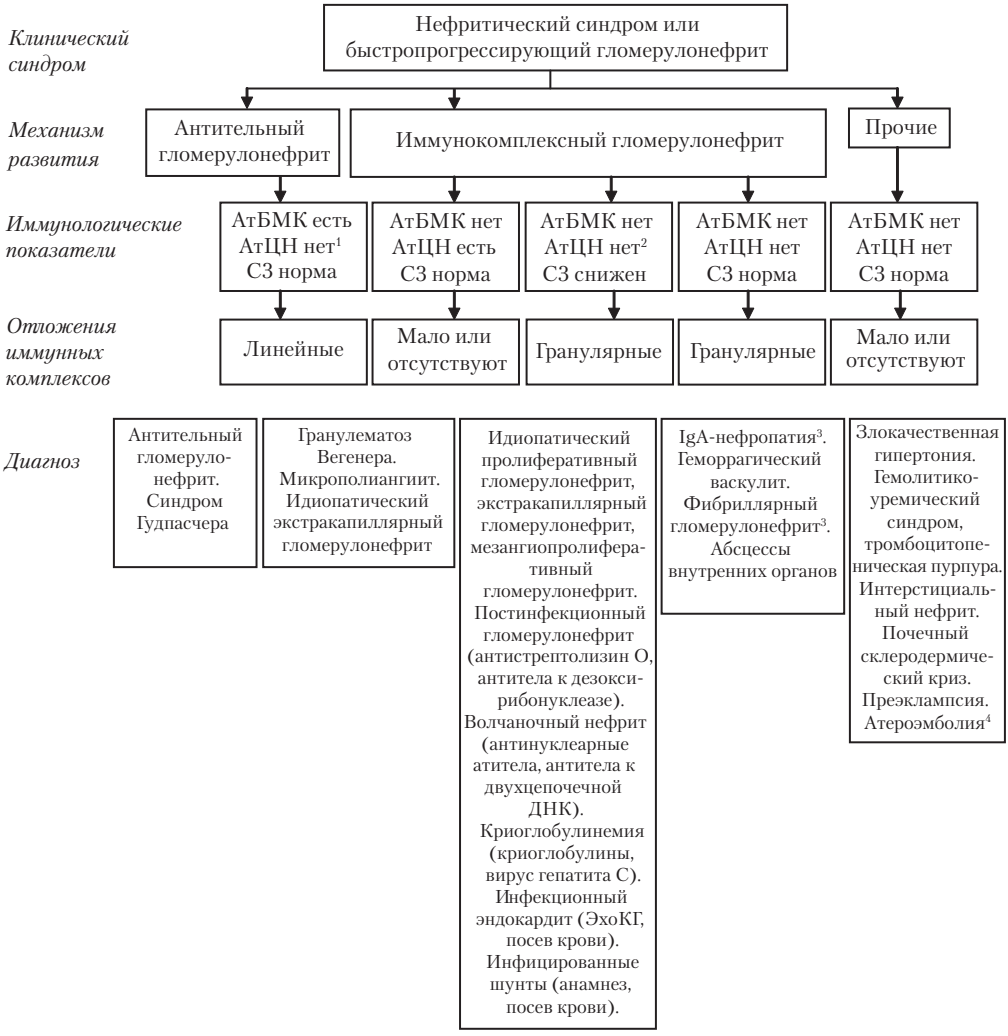
8.114. Патогенез острого иммунокомплексного гломерулонефрита

(Тинсли Р. Харрисон, 2005)



8.115. Дифференциальная диагностика при нефритическом синдроме и быстропрогрессирующем гломерулонефрите

(Тинсли Р. Харрисон, 2005)



[1] В части случаев АтЦН выявляются.
[2] АтЦН иногда выявляются при волчаночном нефрите.
[3] Редкая причина нефритического синдрома и быстропрогрессирующего гломерулонефрита.
[4] Возможна преходящая гипокомплементемия.
АтБМК — антитела к базальной мембране клубочков.
АтЦН — антитела к цитоплазме нейтрофилов.

8.116. Принципы лечения быстропрогрессирующего гломерулонефрита (экстракапиллярного гломерулонефрита)

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

Лечение больных с быстропрогрессирующим гломерулонефритом (БПГН) носит ургентный характер.

1. Для предотвращения необратимой катастрофической потери почечной функции необходимо срочное начало лечения, сразу же после постановки клинического диагноза БПГН.
2. Начинать лечение следует с пульс-терапии метилпреднизолоном, что в настоящее время считают международным стандартом (Glassock R., 1997), или с пульс-терапии метилпреднизолоном (преднизолоном) в сочетании с циклофосфамидом.
3. Возможно применение плазмафереза в комбинации с иммунодепрессантами:
   а) при анти-БМК-нефрите при условии, что лечение начинают рано, до появления потребности в гемодиализе;
   б) у больных с неанти-БМК-экстракапиллярным гломерулонефритом, которым уже необходим гемодиализ, но при биопсии почечной ткани не выявляют признаков необратимости заболевания;
   в) у больных с тяжелым волчаночным нефритом перед проведением «пульсов» циклофосфамида (так называемая *синхронная терапия*).

8.117. Клинико-лабораторные признаки активности нефрита

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

- Остронефритический синдром.
- Нефротический синдром.
- Нарастание протеинурии.
- Нарастание гематурии.
- Резкое повышение АД.
- Быстрое нарастание азотемии.
- Резкое снижение СКФ.
- Внутрисосудистое свертывание крови (ДВС-синдром).
- Повышение СОЭ.
- Гипер-α_2- и гипергаммаглобулинемия.

8.118. Признаки активности нефропатии

(Тареев Е.М., 1983)

Признак	Активность нефропатий	
	низкая	высокая
Суточная протеинурия	Стабильность (до 1–2 г)	Нарастающая (на 2–6 г за 2–4 нед.)
Гематурия	До 5000 в 1 мл (6–10 в поле зрения)	Более 5000 в 1 мл (свыше 20–40 в поле зрения)

Признак	Активность нефропатий	
	низкая	высокая
Фильтрационная функция почек	Стабильная	Снижается (в течение месяца на 20 мл в минуту)
γ-глобулин	Менее 15 отн.%	Более 20 отн.%
Фибриноген крови	12–14 мг	Свыше 20 мг
Циркулирующие иммунные комплексы	Отсутствуют	Обнаруживаются в значительном количестве
IgG крови: • при ГН Брайта; • при волчаночном ГН	 Норма (500–1100) Норма	 Снижен (менее 300) Повышен (более 1500)
Комплемент сыворотки крови	Более 20 ЕД	Снижен (менее 20 ЕД)
В-лимфоциты	5–15 % (до 300 в 1 м^3)	Повышены (более 15%)
Т-лимфоциты	40–35%	Снижены (менее 35%)
РТМЛ на почечный антиген	Отрицательная	Положительная
LE-клеточный феномен мочи	Отрицателен	Положителен

8.119. Характерные признаки иммуновоспалительного процесса при заболеваниях почек

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2005)

- ↓ уровня комплемента — при остром постинфекционном гломерулонефрите, мезангиокапиллярном гломерулонефрите, СКВ, криоглобулинемии, инфекционном эндокардите, шунт-нефрите;
- ↑ содержания АТ к ДНК — при СКВ;
- ↑ уровня АНЦА — при некротизирующих васкулитах (микроскопическом полиартериите, гранулематозе Вегенера), идиопатическом БПГН;
- ↑ АТ к БМК — при идиопатическом анти-БМК-нефрите и синдроме Гудпасчера;
- ↑ криоглобулинов (II тип) — при эссенциальной смешанной криоглобулинемии, HCV-инфекции;
- ↑ уровня IgA — при болезни Берже и пурпуре Шенлейна—Геноха.

8.120. Признаки, симулирующие активность нефрита

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

- ОПН вследствие снижения ОЦК, лекарственной нефротоксичности, интерстициального нефрита, ишемии, обструкции мочевых путей.
- Неконтролируемая артериальная гипертензия.
- ИМП.
- Нарушения свертывания крови (тромбоз почечных вен, ДВС-синдром).
- Кристаллурия.

8.121. Заболевания, имитирующие быстропрогрессирующий гломерулонефрит

(Мухин Н.А. и др., 2002)

- Острый интерстициальный нефрит.
- Постстрептококковый (эндокапиллярный) гломерулонефрит.
- Склеродермическая почка.
- Злокачественная эссенциальная гипертензия.
- Послеродовой ускоренный нефроангиосклероз.
- АФС.
- Тромботические микроангиопатии.
- Тромбоз почечных сосудов.
- ОПН (острый тубулонекроз).

8.122. Дифференциальная диагностика системных заболеваний, протекающих с поражением почек, основанная на клинических признаках

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

Признаки[1]	Системные заболевания					
	СКВ	**Геморрагический васкулит**	**Узелковый периартериит**	**Гранулематоз Вегенера**	**Амилоидоз**	**Инфекционный эндокардит**
Пол	Женский	Мужской	Мужской	Мужской	Женский, мужской	Женский, мужской
Возраст, лет	15–40	5–15	20–50	20–50	15–60	Любой
Поражение суставов	++	++	+	+	Редко	Редко
	Мелкие	Крупные				
Поражение кожи	++	++	+	+	Редко	+
	Эритема, капилляриты	Пурпура		Язвенно-геморрагический васкулит		
Полисерозиты	++	–	–	–	–	–
Поражение ЦНС	++	–	+	–	+[2]	±
Синдром Рейно	++	–	–	–	–	–
Трофические расстройства	++	–	++	+	+	Редко
Абдоминальный болевой синдром	Редко	++	++	–	+[3]	+
Диарея	–	–	–	–	++	–
Коронариты	–	–	++	–	–	+
Гепатолиенальный синдром	+	–	–	–	++	++
Лихорадка	++	+	++	++	Редко[4]	++

Примечание. (+) — наблюдают у отдельных больных; (++) — наблюдают у большинства больных; (–) — отсутствие признака; (±) — признак непостоянен.

[1] Пол и возраст 75% больных.

[2] При особых формах генетического амилоидоза.

[3] При периодической болезни.

[4] При основном заболевании, приведшем к развитию вторичного амилоидоза.

8.123. Дифференциальная диагностика нефропатий при системных заболеваниях (особенности поражения почек)

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

Признаки	Системные заболевания					
	СКВ	Геморрагический васкулит	Узелковый периартериит	Гранулематоз Вегенера	Амилоидоз	Инфекционный эндокардит
Протеинурия	++	+	±	+	++	+
Нефротический синдром	+++	+	–	–	+++	+
Изолированная эритроцитурия	++	+++	+++	+++	+	+++
Макрогематурия	–	+++	++	++	–	+++
БПГН	+++	±	++	++	–	++
АД	Повышено	Нормально или повышено	Резко повышено	Повышено	Закономерности не отмечено	Понижено (диастолическое)
Злокачественная артериальная гипертензия	+	+	+++	–	–	±

Примечание. (+) — наблюдают; (++) — наблюдают часто; (+++) — наблюдают очень часто; (±) — признак варьирует; (–) — признак отсутствует.

8.124. Дифференциальная диагностика системных заболеваний, протекающих с поражением почек (лабораторные признаки)

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

Признаки	Системные заболевания					
	СКВ	Геморрагический васкулит	Узелковый периартериит	Гранулематоз Вегенера	Амилоидоз	Инфекционный эндокардит
Лейкопения	+	–	–	–	–	+
Лейкоцитоз	–	–	++	±	–	+++
Эозинофилия	–	–	+	–	–	–
Тромбоцитопения	+	–	+	–	–	–
Тромбоцитоз	–	–	–	±	++	–
Увеличение СОЭ	++	+	++	++	+++	++
LE-клетки	++	–	–	–	–	–

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Признаки	Системные заболевания					
	СКВ	Геморрагический васкулит	Узелковый периартериит	Гранулематоз Вегенера	Амилоидоз	Инфекционный эндокардит
АТ к ДНК	++	–	–	±	–	–
Гипокомплементемия	++	–	–	+	–	++
РФ	±	–	±	±	++	+
АНЦА	–	–	+	+++	–	–
Гипергаммаглобулинемия	++	+	+	+	++	+
Гипер-Ig-емия:						
IgA	–	++	–	–	–	–
IgG	++	–	+	+	++	++

Примечание. (+) — наблюдают; (++) — наблюдают часто; (+++) — наблюдают очень часто; (±) — признак варьирует; (–) — признак отсутствует.

8.125. Общие положения иммуносупрессивной терапии

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

При назначении иммуносупрессивной терапии необходимо руководствоваться следующими положениями.

- При высокой активности гломерулонефрита всегда показана иммуносупрессивная терапия. Это касается прежде всего гломерулонефрита с нефротическим синдромом — как изолированным, так и в сочетании с артериальной гипертензией и умеренным снижением функции почек. Лишь при наличии противопоказаний к активной терапии или невозможности по каким-либо причинам ее проведения можно ограничиться назначением ингибиторов АПФ или симптоматическим лечением.
- Впервые возникший нефротический синдром, особенно без гематурии и артериальной гипертензии, — всегда показание для лечения глюкокортикоидами (ГК). При последующих рецидивах следует начинать с ГК (если они были эффективны при начальном эпизоде), затем назначают цитостатики или циклоспорин.
- При быстропрогрессирующих формах нефрита (с быстрым нарастанием уровня креатинина) обязательно назначение иммунодепрессантов — больших доз ГК и цитостатиков внутрь и/или в виде пульс-терапии; в этих случаях лечение по существу носит ургентный характер.

8.126. Иммунодепрессивные препараты

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

- Глюкокортикоиды.
- Цитостатики.
- Неселективные (общего действия):
  - алкилирующие агенты — циклофосфамид, хлорбутин;
  - антиметаболиты — азатиоприн, метотрексат.

- Селективные:
  - циклоспорин А;
  - такролимус (FK-506);
  - микофенолат мофетил.
- Моноклональные АТ (?).

8.127. Показания для назначения глюкокортикоидов

(Мухин Н.А. и др., 2002)

- Активность ХГН (↑ протеинурии, ↑ гематурии при протеинурии более 1 г/сут, быстрое нарастание сывороточного креатинина, ↓ уровня комплемента).
- Нефротический синдром — впервые возникший или первый рецидив.
- БПГН (удвоение сывороточного креатинина каждые 3 мес.).
- Обострение гломерулонефрита при СКВ и других системных заболеваниях.
- Лекарственный гломерулонефрит или интерстициальный нефрит.
- ОГН затяжного течения с нефротическим синдромом, ↑ сывороточного креатинина.

8.128. Цитостатическая терапия

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

Неселективные цитостатические (цитотоксические) препараты:

Алкилирующие агенты:

- Циклофосфамид (эндоксан) по 2–2,5 мг/кг/сут (100–200 мг/сут).
- Хлорбутин (лейкеран) по 0,15–0,2 мг/кг/сут (10–14 мг/сут).

Антиметаболиты:

- Азатиоприн (имуран) по 2–2,5 мг/кг/сут (100–200 мг/сут).

Показания для назначения цитостатиков:

- БПГН.
- Обострение гломерулонефрита при СКВ и других системных заболеваниях.
- Высокая активность гломерулонефрита (сывороточного креатинина).
- Рецидивирующий или персистирующий нефротический синдром.
- Стероидная зависимость (морфологически: минимальные изменения).

8.129. Селективная цитостатическая терапия

(Мухин Н.А., 2002)

Абсолютным показанием к назначению циклоспорина А служит нефротический синдром у больных с минимальными изменениями (липоидным нефрозом) и фокально-сегментарным гломерулосклерозом, в патогенезе которых имеет значение гиперпродукция лимфокинов (последняя может быть подавлена с помощью циклоспорина А).

Режим дозирования циклоспорина А (сандиммун, неорал)

Стадия лечения	Доза, мг/кг/сут
Начальная Максимальная Поддерживающая	3 5 2,5–4
Всасывание в кишечнике вариабельно	
Оптимальная концентрация в крови 70–120 нг/мл	

Циклоспорин А (сандиммун, неорал)

Осложнения:

- нефротоксичность (↑ сывороточного креатинина) (сужение приносящей артериолы, поражение канальцев и интерстиция);
- артериальная гипертензия;
- гирсутизм;
- гингивит.

Противопоказания:

- повышение АД;
- выраженные тубулоинтерстициальные изменения в биоптате;
- сывороточный креатинин более 1,4 мг%.

8.130. Нефропротективная терапия

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

Среди «неиммунных» механизмов прогрессирования почечной недостаточности ведущая роль принадлежит:

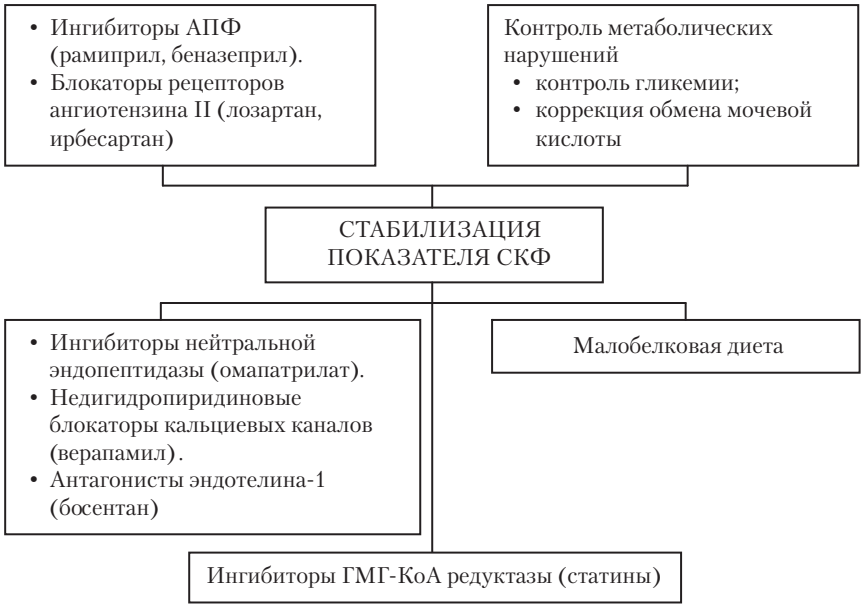
1) гемодинамическим нарушениям (гиперперфузии почечных клубочков с развитием внутриклубочковой гипертензии и гиперфильтрации);
2) высокой протеинурии;
3) комплексу метаболических нарушений (в первую очередь липидного и пуринового обмена).

Медикаментозная нефропротективная терапия:

- ингибиторы АПФ и блокаторы рецепторов ангиотензина II;
- гепарин;
- дипиридамол;
- антигиперлипидемические препараты.

8.131. Компоненты нефропротективной стратегии, приводящей к стабилизации скорости клубочковой фильтрации

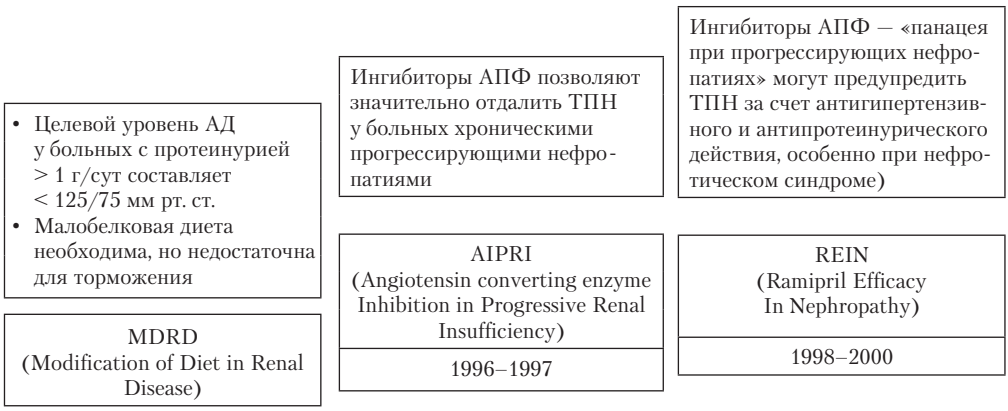
(Мухин Н.А. и др., 2002)



Примечание. ГМГ-КоА — 3-гидрокси-3-метилглутарил-коэнзим А.

8.132. История доказательной нефропротекции при хронических «недиабетических» нефропатиях. Терминальная почечная недостаточность

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)



Примечание. ТПН — терминальная почечная недостаточность.

8.133. Основные причины тубулоинтерстициальных болезней почек

(Тинсли Р. Харрисон, 2005)

Токсины:
- Экзогенные:
  - Анальгетическая нефропатия.
  - Свинцовая нефропатия.
  - Прочие нефротоксичные вещества (антибиотики, циклоспорин, рентгеноконтрастные вещества, тяжелые металлы)*, **.
- Эндогенные:
  - Острая мочекислая нефропатия.
  - Уратная нефропатия*.
  - Поражение почек при гиперкальциемии.
  - Поражение почек при гипокалиемии.
  - Прочие метаболические нефропатии (оксалурия, цистиноз, болезнь Фабри).

Злокачественные новообразования:
- Лимфомы и лимфогранулематоз.
- Лейкозы.
- Миеломная болезнь*.

Иммунные заболевания:
- Аллергический интерстициальный нефрит*, **.
- Синдром Шегрена.
- Амилоидоз.
- Отторжение трансплантата**.
- Волчаночный нефрит, антительный гломерулонефрит и другие состояния, характеризующиеся сочетанием тубулоинтерстициального поражения с гломерулонефритом.
- ВИЧ-нефропатия.

Болезни сосудов:
- Гипертонический нефросклероз*.
- Атероэмболия.
- Поражение почек при серповидно-клеточной анемии.
- Острый канальцевый некроз*, **.

Наследственные болезни почек:
- Наследственный нефрит (например, синдром Альпорта).
- Медуллярная кистозная болезнь.
- Губчатая почка.
- Поликистоз почек.

Инфекции:
- Острый пиелонефрит*, **.
- Хронический пиелонефрит.

---

* Часто встречающееся состояние.

** Как правило, острое состояние.

Прочие:
- Хроническая обструкция мочевых путей*.
- Пузырно-мочеточниковый рефлюкс*.
- Лучевой нефрит.

8.134. Классификация тубулоинтерстициальных болезней

(Инфекции (ВОЗ, 1985))

Острый инфекционный тубулоинтерстициальный нефрит (острый пиелонефрит):
- острый бактериальный;
- грибковый;
- вирусный.

Острый тубулоинтерстициальный нефрит, ассоциированный с системными инфекциями:
- стрептококковая инфекция группы А;
- дифтерия;
- токсоплазмоз;
- болезнь легионеров;
- бруцеллез;
- вирусная инфекция;
- другие варианты.

Хронический инфекционный тубулоинтерстициальный нефрит (хронический пиелонефрит):
- необструктивный рефлюксассоциированный хронический пиелонефрит;
- другие варианты;
- хронический обструктивный пиелонефрит;
- ксантогранулематозный пиелонефрит;
- малакоплакия;
- мегалоцитный интерстициальный нефрит.

Специфические инфекции почек:
- туберкулез;
- лепра;
- сифилис;
- эпидемическая геморрагическая лихорадка;
- другие варианты.

8.135. Заболевания почечных канальцев

(Глэссок Р.Дж., Бреннер Б.М., 1995)

Заболевание	Морфологические изменения в почках	Функциональные нарушения	Тип наследования	Сопутствующие нарушения и системные последствия
Кистозная почка у взрослых	Кисты в корковом и мозговом веществе почки	Хроническая почечная недостаточность	А-Д	Кистозная печень, внутричерепные аневризмы

[1] Часто встречающееся состояние.

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Заболевание	Морфологические изменения в почках	Функциональные нарушения	Тип наследования	Сопутствующие нарушения и системные последствия
Кистозная почка у младенцев	Кисты дистальных канальцев и собирательных протоков	Почечная недостаточность у новорожденного	А-Р	Нарушения внутрипеченочного желчного протока
Кистозная почка у детей	Расширение собирательных протоков в мозговом веществе	Непостоянная почечная недостаточность	А-Р	Фиброз печени и портальная гипертензия
Губчатая почка	Расширенные канальцы Беллини	Нефрокальциноз	А-Д + С	Отсутствуют
Кисты мозгового вещества, рецессивное заболевание	Кисты дистальных канальцев и собирательных протоков	Хроническая почечная недостаточность; полиурия, приводящая к истощению запасов натрия в организме; менее 20 лет	А-Р	Непостоянная дегенерация сетчатки (почечная дисплазия сетчатки)
Кисты мозгового вещества, доминантное заболевание	То же	Хроническая почечная недостаточность; истощение запасов натрия в организме вследствие полиурии; более 20 лет	А-Д	Отсутствуют
Синдром Баттера	Гиперплазия юкстагломерулярных клеток и клеток интерстиция мозгового вещества	Гипокалиемия, высокие концентрации ренина и альдостерона, подиурия	А-Р	»
Синдром Лиддла	Отсутствуют	Гипокалиемия, низкие концентрации альдостерона	А-Р	»
Семейный нефрогенный несахарный диабет	»	Нарушение концентрационной способности, резистентное к действию вазопрессина	РСХ	»
Почечный канальцевый ацидоз типа 1	Сосочковый нефрокальциноз	Неспособность к снижению pH мочи в нормальных пределах, сниженное выведение кислот	А-Д	Периодический паралич, гипокалиемия, метаболический ацидоз, замедление роста, рахит
Почечный канальцевый ацидоз типа 2	Отсутствуют	Сниженная реабсорбция бикарбоната	А-Р А-Д РСХ	Метаболический ацидоз, замедление роста, рахит, синдром Фанкони
Почечный канальцевый ацидоз типа 4	Наличие основного заболевания почек (гипертензия; СД; обструкция мочевых путей)	Пониженная секреция калия и протонов	П	Азотемия

Заболевание	Морфологические изменения в почках	Функциональные нарушения	Тип наследования	Сопутствующие нарушения и системные последствия
Связанный с Х-хромосомой рахит, резистентный к действию витамина D	Отсутствуют	Сниженная реабсорбция фосфора, гипофосфатемия	РСХ	Рахит, остеомаляция, нормальная концентрация 1,25-D в сыворотке крови
Зависимый от витамина D рахит типа 1	»	Нарушение образования 1,25-D в почках	А-Р	Рахит, остеомаляция, низкая концентрация 1,25-D в сыворотке крови
Зависимый от витамина D рахит типа 2	»	Нарушение клеточных рецепторов к 1,25-D в сыворотке крови, непостоянное облысение		
Онкогенная остеомаляция	»	Сниженная реабсорбция фосфора, гипофосфатемия	П	Остеомаляция, мезенхимальные опухоли, рак предстательной железы или легкого
Почечная глюкозурия	»	Сниженная реабсорбция глюкозы	А-Д	Отсутствуют
Изолированная гипоурикемия	»	Сниженная реабсорбция уратов	А-Р	Непостоянная гиперкальцийурия, деминерализация костей
Цистинурия	Камни, состоящие из цистина	Сниженная реабсорбция двуосновных аминокислот	А-Р	Малый рост
Болезнь Хартнупа	Отсутствуют	Сниженная реабсорбция моноаминокислот и карбоксильных аминокислот	А-Р	Пеллагроподобная сыпь, атаксия, делирий
Иминоглицинурия	»	Сниженная реабсорбция пролина, гидроксипролина и глицина	А-Р	Отсутствуют
Синдром Фанкони у взрослых	S-образная деформация проксимальных канальцев	Сниженная реабсорбция в проксимальных канальцах бикарбоната, глюкозы, мочевой кислоты, фосфора и аминокислот	А-Р	Рахит, остеомаляция, ацидоз, карликовость, низкая концентрация калия в сыворотке крови
Синдром ЛОУ (окулоцеребральный синдром)	То же	То же	РСХ	Пороки развития глаз и головного мозга

Примечание. А-Д — аутосомно-доминантный; А-Р — аутосомно-рецессивный; РСХ — рецессивный, связанный с Х-хромосомой; П — приобретенное; С — спорадическое.

8.136. Функциональные нарушения при тубулоинтерстициальных болезнях почек

(Тинсли Р. Харрисон, 2005)

Нарушение	Причины
Снижение СКФ*	Облитерация микроциркуляторного русла и обструкция канальцев
Синдром Фанкони	Нарушение реабсорбции глюкозы, аминокислот, фосфатов и бикарбоната в проксимальных канальцах
Гиперхлоремический ацидоз*	Нарушение аммониогенеза. Неспособность к снижению pH в собирательных трубочках (почечный дистальноканальцевый ацидоз). Потеря бикарбоната в проксимальных канальцах
Канальцевая протеинурия (экскреция с мочой низкомолекулярных белков)*	Нарушение реабсорбции белка в проксимальных канальцах
Полиурия, изостенурия*	Повреждение канальцев и сосудов, расположенных в мозговом веществе
Гиперкалиемия*	Нарушение секреции калия, в том числе из-за резистентности к альдостерону
Потеря NaCl	Повреждение дистальных канальцев с нарушением реабсорбции NaCl

* Часто встречающееся состояние.

8.137. Тубулопатии

(Тинсли Р. Харрисон, 2005)

Заболевание	Морфологические нарушения	Функциональные нарушения	Тип наследования	Сопутствующие нарушения
Аутосомно-доминантный поликистоз почек	Кисты в корковом и мозговом веществе	ХПН после 20-летнего возраста	А-Д	Кисты печени, аневризмы внутричерепных артерий, дивертикулез толстой кишки
Аутосомно-рецессивный поликистоз почек	Кисты в дистальных канальцах и собирательных трубочках	ХПН до 20-летнего возраста	А-Р	Фиброз печени
Туберозный склероз	Кисты и ангиомиолипомы почек	–	А-Д, С	Поражения кожи, гамартомы ЦНС
Болезнь Гиппеля—Линдау	Кисты почек, повышенный риск рака почки	–	А-Д	Гемангиобластомы сетчатки и ЦНС

Заболевание	Морфологические нарушения	Функциональные нарушения	Тип наследования	Сопутствующие нарушения
Губчатая почка	Расширенные собирательные трубочки	Нефрокальциноз, гематурия	А-Д, С	–
Ювенильный нефронофтиз	Кисты мозгового вещества почек, почки уменьшены	ХПН до 20-летнего возраста, полиурия, потеря соли	А-Р	Фиброз печени, аномалии сетчатки
Медуллярная кистозная болезнь	Кисты мозгового вещества почек, почки уменьшены	ХПН после 20-летнего возраста, полиурия, потеря соли	А-Д	–
Синдром Лиддла	–	Гипокалиемия, алкалоз, гипоальдостеронизм	А-Р	Артериальная гипертензия
Синдром Бартера	Гиперплазия юкстагломерулярного аппарата	Гипокалиемия, алкалоз, гиперальдостеронизм	А-Р, С	–
Врожденный нефрогенный несахарный диабет	–	Резистентность к АДГ с нарушением концентрационной функции почек	Х, А-Р	–
Почечный дистально-канальцевый ацидоз	Нефрокальциноз	Нарушение секреции H^+ в дистальных канальцах, метаболический ацидоз с нормальным анионным интервалом	А-Д, А-Р, Х, С, П	Рахит, остеомаляция, мочекаменная болезнь
Почечный проксимально-канальцевый ацидоз	–	Снижение реабсорбции бикарбоната, метаболический ацидоз с нормальным анионным интервалом	А-Р, А-Д, Х, П	Синдром Фанкони, рахит
Почечный гиперкалиемический дистально-канальцевый ацидоз	–	Сниженная секреция H^+ и K^+	П	Почечная недостаточность
Х-сцепленный гипофосфатемический рахит	–	Сниженная реабсорбция фосфата	Х	Рахит, остеомаляция, нормальный уровень $1,25(OH)_2D_3$ в сыворотке
Витамин-D-зависимый рахит типа 1	–	Сниженная продукция $1,25(OH)_2D_3$ в почках	А-Р	Рахит, остеомаляция, низкий уровень $1,25(OH)_2D_3$ в сыворотке
Витамин-D-зависимый рахит типа 2	–	Резистентность почек к $1,25(OH)_2D_3$	А-Р, С	Рахит, остеомаляция, высокий уровень $1,25(OH)_2D_3$ в сыворотке

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Заболевание	Морфологические нарушения	Функциональные нарушения	Тип наследования	Сопутствующие нарушения
Паранеопластическая остеомаляция	–	Сниженная реабсорбция фосфата	П	Остеомаляция, опухоли мезенхимного происхождения
Наследственный нефрокальциноз типа 2	Интерстициальный фиброз, обызвествление мозгового вещества	Гиперкальциурия, протеинурия с потерей низкомолекулярных белков	Х	Почечная недостаточность
Наследственная почечная гипоурикемия	–	Сниженная реабсорбция уратов	А-Р	Гиперкальциурия
Хартнуповская болезнь	–	Сниженная реабсорбция нейтральных аминокислот	А-Р	Симптомы пеллагры
Цистинурия	Цистиновые камни	Сниженная реабсорбция диаминомонокарбоновых аминокислот	А-Р	Низкорослость
Иминоглицинурия	–	Сниженная реабсорбция пролина, гидроксипролина и глицина	А-Р	–
Синдром Фанкони	Деформация проксимальных канальцев в виде «лебединой шеи»	Сниженная реабсорбция бикарбоната, глюкозы, фосфата, мочевой кислоты и аминокислот	А-Р, А-Д, Х, П	Рахит, остеомаляция, гипокалиемия, метаболический ацидоз

Примечание. А-Д — аутосомно-доминантный; А-Р — аутосомно-рецессивный; Х — Х-сцепленный; П — приобретенное; С — спорадическое.

8.138. Характеристика основных типов канальцевых дисфункций

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

Заболевание	Основное звено патогенеза	Клинические симптомы			Лабораторные данные								
					кровь				моча				
					уровень							уровень	
		поражение костей	полиурия	нефролитиаз	pH	K	Ca	P	гипостенурия	pH	глюкоза	Ca	P
Дистальный канальцевый ацидоз	Нарушение секреции ионов водорода в дистальных канальцах	++	+ –	+	Понижен			В норме	+	6,0 и выше		Повышен	В норме
Почечный несахарный диабет	Отсутствие реакции дистальных канальцев на АДГ	–	+	–	В норме				+	В норме	–	В норме	
Проксимальный канальцевый ацидоз	Снижение проксимальной реабсорбции бикарбонатов	+ –	–	+ –	Понижен	В норме или понижен		В норме	–	Повышен, но может быть ниже 5,5	–	То же	
Почечная глюкозурия	Нарушение реабсорбции глюкозы в проксимальных канальцах	–	–	–	В норме				–	В норме	+	В норме	
Гипофосфатемический рахит	Снижение реабсорбции фосфатов в проксимальных канальцах	++	–	–	В норме		Понижен	–	–	В норме	–	В норме	Повышен
Синдром Фанкони	Комплексное нарушение функции проксимальных канальцев	++	+	+	Понижен		В норме или понижен	Понижен	+	Повышен или может быть ниже 5,5	+	Повышен	

Примечание: (+) — наблюдают; (++) — наблюдают часто; (+ –) — симптомы варьируют; (–) — отсутствуют.

8.139. Метаболический ацидоз с нормальным анионным интервалом

(Тинсли Р. Харрисон, 2005)

Показатель	Почечный дистально-канальцевый ацидоз	Почечный проксимально-канальцевый ацидоз	Почечный гиперкалиемический дистально-канальцевый ацидоз	Потери бикарбоната через ЖКТ
Минимальный pH мочи	> 5,5	< 5,5	< 5,5	5–6
Экскретируемая фракция бикарбоната, %	< 10	> 15	< 10	< 10
Уровень калия в сыворотке	Низкий	Низкий	Высокий	Низкий
Синдром Фанкони	Нет	Да	Нет	Нет
Мочекаменная болезнь и нефрокальциноз	Да	Нет	»	»
Суточная экскреция кислот	Низкая	Нормальная	Низкая	Высокая
Анионный интервал мочи	Положительный	Положительный	Положительный	Отрицательный
Суточная потребность в бикарбонате	< 4 ммоль/кг	> 4 ммоль/кг	< 4 ммоль/кг	Различна

8.140. Основные факторы, предрасполагающие к нефролитиазу

(Тареев Е.М., 1983)

I. Изменения со стороны мочевых путей:

1) врожденные аномалии, создающие стаз мочи;
2) процессы, приводящие к обтурации мочевых путей;
3) нейрогенные заболевания (дискинезии) мочевых путей;
4) воспалительные и паразитарные заболевания мочевых путей (пиелонефрит, уретрит, цистит, шистосоматоз и другие заболевания);
5) инородные тела в мочевых путях;
6) травмы.

II. Функциональные нарушения печени и желудочно-кишечного тракта:

1) латентные и манифестирующие гепатопатии;
2) гепатогенный гастрит;
3) колиты.

III. Заболевания эндокринных желез:

1) гиперпаратиреоидизм (аденома);
2) гипертиреоидизм;
3) гиперпитуитарные болезни.

IV. Наличие инфекционных очагов в органах вне мочевой и половой систем.
V. Нарушение в обмене веществ:
1) идиопатическая гиперкальциурия;
2) нарушения проводимости мембран в отношении коллоидов;
3) почечный рахит и другая патология.
VI. Болезни, требующие продолжительного покоя тела:
1) переломы позвоночника и конечностей;
2) остеомиелит;
3) заболевания костно-суставной системы;
4) хронические висцеральные болезни, болезни нервной системы.
VII. Климатические и географические факторы:
1) сухой жаркий климат при большом испарении влаги;
2) ограничение потребления воды и т.д.;
3) йодная недостаточность во внешней среде.
VIII. Нарушения питания, витаминного баланса:
1) недостаток в пище витаминов А и С;
2) избыток витамина.
IX. Порочное антифизиологическое пеленание детей на Востоке в люльках «бешик», «гавора», сковывающее движение и нарушающее нормальное мочеиспускание.

8.141. Заболевания, приводящие к образованию кальциевых камней

(Храйчик Д.Е., 2001)

Заболевание	Механизм образования камней
Первичный гиперпаратиреоз	Повышение содержания паратиреоидного гормона (ПТГ) вызывает гиперкальциурию вследствие резорбции костной ткани и стимуляции усиления синтеза 1,25-дигидроксивитамина D_3 [$1,25(OH)_2D_3$] почками, который повышает всасывание кальция в кишечнике
Почечный канальцевый ацидоз	Ацидемия вызывает освобождение буферов костной ткани (кальция) и связана со снижением экскреции цитрата с мочой. Почечный канальцевый ацидоз, обусловленный истощением запасов фосфата, приводит к гипофосфатемии, которая является основным стимулом синтеза $1,25(OH)_2D_3$
Гранулематоз (например, саркоидоз, туберкулез)	Усиление внепочечного синтеза $1,25(OH)_2D_3$, который повышает всасывание кальция в кишечнике
Молочно-щелочной синдром	↑ приема антацидов, содержащих кальций
Первичная/кишечная гипероксалурия, вторичная по отношению к хроническому заболеванию кишечника	Первичное заболевание или повышение всасывания оксалата в кишечнике вследствие повышения проницаемости кишечной стенки для оксалата, обусловленного стеатореей или желчными кислотами
Подагра с гиперурикемией	Кристаллы мочевой кислоты осаждаются в кислой моче; кристаллы оксалата кальция образуют ядра, агрегация которых происходит на поверхности кристаллов мочевой кислоты

8.142. Основные типы мочевых камней

(Тинсли Р. Харрисон, 2005)

Типы камней и причины их образования	Доля от всех типов камней, %	Частота причин камнеобразования, %	Соотношение мужчин и женщин	Этиология	Диагностические критерии	Лечение
Кальциевые камни	75–85		2:1–3:1			
Идиопатическая гиперкальциурия		50–55	2:1	Наследственное нарушение (?)	Нормокальциемия, гиперкальциурия неясного генеза*	Тиазидные диуретики
Гиперурикозурия		20	4:1	Большое содержание пуринов в рационе	Экскреция мочевой кислоты с мочой > 750 мг/сут у женщин, > 800 мг/сут у мужчин	Аллопуринол, диета
Первичный гиперпаратиреоз		5	3:10	Опухоль	Гиперкальциемия неясного генеза	Хирургическое
Почечный дистально-канальцевый ацидоз		Редко	1:1	Наследственное нарушение	Гиперхлоремический ацидоз, минимальный pH мочи > 5,5	Щелочные растворы
Вторичная оксалурия		1–2	1:1	Обширная резекция тонкой кишки	Экскреция оксалатов с мочой > 50 мг/сут	Холестирамин и препараты кальция внутрь
Первичная оксалурия		Редко	1:1	Наследственное нарушение	В моче повышены уровни оксалата и гликолевой или L-глицериновой кислоты	Обильное питье и пиридоксин
Гипоцитратурия		15–60	2:1–5:1	Наследственное нарушение (?), особенности питания	Суточная экскреция цитрата с мочой < 320 мг	Щелочные растворы
Идиопатическое образование		20	2:1	Неизвестна	Ни один из перечисленных	Фосфаты внутрь, обильное питье
Уратные камни	5–8					
Подагра		~50	3:1–4:1	Наследственное нарушение	Клиническая картина	Щелочные растворы для подщелачивания мочи
Идиопатическое образование		~50	1:1	Наследственное нарушение (?)	Уратные камни, подагра отсутствует	Аллопуринол, если экскреция мочевой кислоты > 1000 мг/сут

Типы камней и причины их образования	Доля от всех типов камней, %	Частота причин камнеобразования, %	Соотношение мужчин и женщин	Этиология	Диагностические критерии	Лечение
Обезвоживание		?	1:1	Понос, ограничение жидкости	Анамнез, потери жидкости через ЖКТ	Щелочные растворы, обильное питье, устранение основной причины
Синдром Леша—Найхана		Редко	1:0	Наследственное заболевание	Недостаточность гипоксантинфосфорибозилтрансферазы	Аллопуринол
Злокачественные опухоли		Редко	1:1	Опухоль	Клиническая картина	Аллопуринол
Цистиновые камни	1		1:1	Наследственное нарушение	Состав камня; усиленная экскреция цистина	Обильное питье, щелочные растворы, при неэффективности — пеницилламин
Трипельфосфатные камни	10–15		1:5	Инфекция	Состав камня	Антибактериальная терапия и при необходимости хирургическое лечение

* Суточная экскреция кальция с мочой > 300 мг у мужчин, > 250 мг у женщин или > 4 мг/кг у лиц обоего пола. Диагноз идиопатической гиперкальциурии ставят, если исключены иные причины гиперкальциурии (гиперпаратиреоз, синдром Кушинга, саркоидоз, злокачественные опухоли, неподвижность, передозировка препаратов витамина D, быстро прогрессирующие дистрофические заболевания костей, болезнь Педжетта).

8.143. Амбулаторное обследование пациента с нефролитиазом

(Храйчик Д.Е., Седор Д.Е., Ганц М.Б., 2001)

Тест	Результат	Лечебно-диагностические мероприятия
Общий анализ мочи	Относительная плотность мочи > 1,020	Моча слишком концентрированная; рекомендовать увеличить потребление жидкости
	pH мочи > 6,0 на фоне ↓ HCO^-_3 в сыворотки крови	Предположить диагноз почечного канальцевого ацидоза (ПКА)
	Пиурия	Назначить посев мочи и провести лечение соответствующим антибиотиком
	Кристаллы цистина	Направить на количественный анализ мочи на содержание цистина
Концентрация кальция в сыворотке крови	> 105 мг/л	Заподозрить первичный гиперпаратиреоз; определить содержание ПТГ в крови
	< 105 мг/л	Норма
Концентрация фосфата в сыворотке крови	< 28 мг/л	Если у пациента наблюдается образование кальциевых камней, дополнить терапию тиазидовыми диуретиками KPO_4^{-2}, 250 мг/сут
Концентрация мочевой кислоты в сыворотке крови	> 80 мг/л	Если на этом фоне отмечаются гиперурикозурия или уратные камни, рекомендовать уменьшить поступление пуринов с пищей и рассмотреть вопрос о назначении аллопуринола
Концентрация HCO_3 в сыворотке крови	< 22 мЭкв/л	Возможен ПКА или неполный дистальный ПКА. Подтвердить диагноз с помощью кислотного нагрузочного теста. Лечение проводить цитратом калия (1 мЭкв/кг/сут)
Суточный диурез	< 1500 мл	Рекомендовать увеличить потребление жидкости
Содержание креатинина	> 1,0–1,5 г/сут < 1,0 г/сут	Суточная моча собрана правильно. Возможно, допущена неточность при сборе суточной мочи, что повлияет на результаты других анализов
Содержание кальция в моче	> 300 мг/сут (мужчины); > 250 мг/сут (женщины); или > 4 мг/кг/сут	Если камни состоят из кальция, следует начать терапию гидрохлоротиазидом (25–50 мг/сут) и цитратом калия (20–40 мЭкв/сут)
	> 150 мг/сут	Если обнаружены кальциевые камни, то эффективна терапия тиазидами и цитратом калия
Содержание мочевой кислоты в моче	> 700 мг/сут	Необходимо подщелачивание мочи (цитрат калия, 50 мЭкв/сут); назначить аллопуринол, 300 мг/сут
	< 700 мг/сут	Если обнаружены уратные камни, назначить лечение по описанной выше схеме
Содержание фосфата в моче	Рассчитать канальцевую реабсорбцию фосфата (КРФ): $КПФ = \frac{U/P\ фосфат\text{-}1}{U/P\ креатинин} < 0,8$	Истощение запасов фосфата в почках может быть вызвано повреждением почечных канальцев или гиперпаратиреозом

Тест	Результат	Лечебно-диагностические мероприятия
Содержание цитрата в моче	В норме: 140–940 мг/сут	При низком содержании цитрата в моче предположить диагноз ПКА
Содержание оксалата в моче	> 25–50 мг/сут	Рекомендовать уменьшить поступление оксалата с пищей
	> 50 мг/сут	По-видимому, гипероксалурия обусловлена болезнью желудочно-кишечного тракта. Устранить основную причину и/или добавить холестирамин для связывания желчных кислот (8–10 г/сут перорально)
	> 150 мг/сут	Первичная гипероксалурия. Назначить лечение пиридоксином (150–400 мг/сут)

8.144. Биохимические маркеры первичного и вторичного нефролитиаза

(Комаров Ф.И., 1992)

Признаки	Нефролитиаз	
	вторичный	первичный
Гиперкальциурия	+	+
Гиперкальциемия	+	–
Гиперурикозурия	+	+
Гиперурикемия	+	–
Гипероксалурия	+	++
Гиперфосфатемия	+	±
Гиперфосфатурия	+	±
Повышение уровня паратгормона в крови	+	–
Стойко щелочная моча (pH > 6)	+	+
Стойко кислая моча (pH < 5,5)	+	

8.145. Типы гиперкальциурии при первичном кальциевом нефролитиазе

(Комаров Ф.И., 1992)

Признаки	Гиперкальциурия		
	резорбтивная	абсорбтивная	почечная
Уровень паратгормонов в крови	Повышен	Нормальный или понижен	Повышен
Уровень, фосфатов в крови	Нормальный или понижен	Нормальный	Нормальный или понижен
Тубулярная реабсорбция фосфатов	Понижена	В норме	В норме или понижена
Суточная экскреция кальция при низкокальциевой диете	> 200 мг	< 200 мг	> 200 мг

8.146. Классификация аномалий почек

(Рябов С.И., 1982)

I. *Аномалии количества почек*: 1) аплазия; 2) удвоение почечных лоханок и мочеточников: полное, неполное; 3) добавочная третья почка.

II. *Аномалии величины почек*: гипоплазия — рудиментарная, карликовая почка.

III. *Аномалии расположения и формы почек*: 1) дистопия почек: а) односторонняя — грудная, поясничная, подвздошная, тазовая; б) перекрестная; 2) сращение почек: а) одностороннее (L-образная почка); б) двустороннее — симметричное (подковообразная, галетообразная почки); асимметричное (L- и S-образные почки).

IV. *Аномалии структуры почек*: 1) мультикистозная почка; 2) мультилокулярная; 3) поликистоз почки: а) поликистоз взрослых; б) поликистоз детского возраста; 4) солитарные кисты почек: а) простая солитарная киста; б) дермоидная киста; 5) парапельвикальная киста, чашечковые и лоханочные кисты; 6) чашечно-молекулярные аномалии: а) мегакаликс, полимегакаликс, б) губчатая почка.

V. *Аномалии почечных сосудов*: 1) аномалии количества и положения артерий: а) добавочная почечная артерия; б) двойная почечная артерия; в) множественные артерии; 2) аномалии формы и структуры артериальных стволов: а) аневризмы почечных артерий одно- и двусторонние; б) фибромускулярный стеноз почечной артерии; 3) врожденные артериовенозные фистулы; 4) врожденные изменения почечных вен: а) аномалии правой почечной вены (множественные вены, впадение гонадной вены в почечную вену справа); б) аномалии левой почечной вены (кольцевидная левая почечная вена, ретроаортальная левая почечная вена, экстракавальное впадение левой почечной вены).

VI. *Сочетанные аномалии почек*: 1) с пузырно-мочеточниковым рефлюксом (ПМР); 2) с инфравезикальной обструкцией; 3) с ПМР и инфравезикальной обструкцией; 4) с аномалиями других органов и систем (половой, костно-мышечной, сердечно-сосудистой, пищеварительной).

8.147. Частые причины механической обструкции мочевых путей

(Тинсли Р. Харрисон, 2005)

Мочеточник	Шейка мочевого пузыря	Мочеиспускательный канал
Врожденные нарушения		
Стеноз или обструкция лоханочно-мочеточникового сегмента. Стеноз или обструкция пузырно-мочеточникового сегмента. Уретероцеле. Ретрокавальный мочеточник	Обструкция шейки мочевого пузыря. Уретероцеле	Клапаны задней части мочеиспускательного канала. Клапаны передней части мочеиспускательного канала. Стриктура. Стеноз наружного отверстия мочеиспускательного канала. Фимоз
Приобретенные нарушения — закупорка		
Камни. Воспаление. Травма	Аденома предстательной железы. Рак предстательной железы. Рак мочевого пузыря	Стриктура. Опухоль. Камни

Мочеточник	Шейка мочевого пузыря	Мочеиспускательный канал
Отхождение некротизированных сосочков. Опухоль. Кровяные сгустки. Кристаллы уратов	Камни. Диабетическая нейропатия. Поражение спинного мозга. М-холиноблокаторы и α-адреноблокаторы	Травма. Фимоз
Приобретенные нарушения — сдавление		
Беременная матка. Фиброз забрюшинного пространства. Аневризма аорты. Миома матки. Рак тела матки, предстательной железы, мочевого пузыря, толстой кишки. Лимфома, лимфогранулематоз, воспалительные заболевания матки и придатков. Непреднамеренная перевязка во время операции	Рак шейки матки, ободочной кишки. Травма	Травма

8.148. Диагностическая тактика при подозрении на обструкцию мочевых путей

(Тинсли Р. Харрисон, 2005)

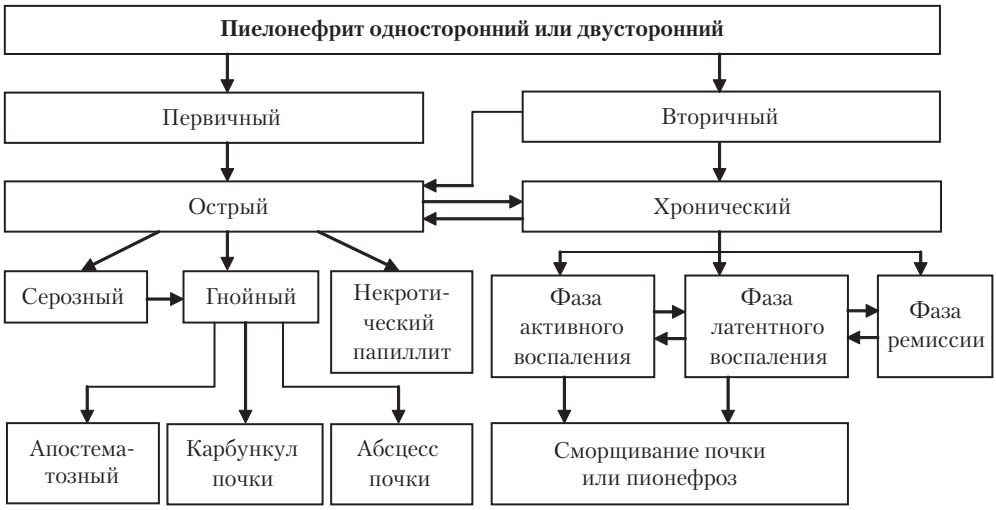
8.149. Патофизиология двусторонней обструкции мочевых путей

(Тинсли Р. Харрисон, 2005)

Изменения гемодинамики	Изменения в канальцах	Симптомы
Острая обструкция		
Повышение почечного кровотока. Снижение СКФ. Снижение кровотока в мозговом веществе. Выброс сосудорасширяющих простагландинов	Повышение давления в канальцах (и мочеточнике). Повышение реабсорбции Na^+, мочевины и воды	Боль (растяжение почечной капсулы). Азотемия. Олигурия или анурия
Хроническая обструкция		
Снижение почечного кровотока. Значительное снижение СКФ. Выброс сосудорасширяющих простагландинов. Активация ренинангиотензиновой системы	Снижение осмоляльности мозгового вещества. Снижение концентрационной способности. Структурные повреждения, атрофия паренхимы. Снижение транспорта Na^+, K^+, H^+	Азотемия. Артериальная гипертензия. АДГ-независимая полиурия. Натрийурез. Гиперкалиемия, гиперхлоремический ацидоз
Устранение обструкции		
Медленное восстановление СКФ (у разных больных с разной скоростью)	Снижение давления в канальцах. Повышение содержания в канальцах осмотически активных веществ (мочевины, NaCl). Повышение содержания других веществ, способствующих натрийурезу	Постобструктивная полиурия. Возможны обезвоживание и электролитные нарушения из-за потерь Na^+, K^+, PO_4^{3-}, Mg^{2+} и воды

8.150. Классификация пиелонефрита

(Лопаткин Н.А., 1977)



8.151. Эффективность антибактериальных препаратов в отношении важнейших возбудителей пиелонефрита

(Калугина Г.В., 1993)

Возбудитель	Препараты																		
	пенициллин	ампициллин	оксациллин	метициллин	карбенициллин	ампиокс	тетрациклин	метациклин	левомицетин	эритромицин	олеандомицин	гентамицин	цефалоспорины	сульфаниламиды	комбинации сульфаниламидов с триметопримом	нитрофураны	производные оксихинолина	налидиксовая кислота	хиноксидин
Staphylococcus aureus, не образующий пенициллиназу	+	+	+	+	+	+	+2	+2	+	+	+	+2	+2	+	+	+	+	+	+
Staphylococcus aureus, образующий пенициллиназу	–	–	+	–	–	+	–	–	–	–	–	+	±				+		
Streptococcus faecalis	–	+	–	–	±	–	+	+	+	–	–	–	±	+	+	+			+
Escherichia coli	–	+	–	–	+	–	+2	–	+2	–	–	+	+2	+	+	+	+	+	+
Enterobacter aerogenes	–	–	–	–	–	–	±		±	–		+				+			+
Klebsiella	–	–	–	–			±		+2			+	±		+			+	
Pseudomonas aeruginosa	–		–	–	+	–	±	–	–	–	–	+	–	–	–			–	+
Proteus mirabilis		+			+		–		+2	+	+	+	+2	+	+	+	+	±	
Proteus vulgaris		–			+		±		+2		–	+	+	+	+	+2	+	±	
Enterococcus									±					+		+		+	
Примечание. Действие препарата на другие возбудители														Грамотрицательные анаэробы и синегнойная палочка		Простейшие (трихомонады, лямблии, хламидии)	Некоторые грибы		Анаэробы

Примечание. (+) — высокоэффективен; (+2) — препарат второй очереди; (–) — неэффективен; (+) — эффективен не во всех случаях.

8.152. Эффективность антибактериальных препаратов при пиелонефрите

(Тареева И.Е., Борисов И.А., 1995)

Возбудитель	Антибактериальные препараты	
	первой очереди	резервные
Кишечная палочка	Ампициллин, цефалоридин, гентамицин	Бисептол, неграм, фурадонин, грамурин
Протей	Ампициллин, цефалоридин, гентамицин	Карбенициллин, левомицетин, фурадонин, невиграмон, бисептол
Энтерококк	Ампициллин, тетрациклин	Эритромицин, ристомицин, фурадонин, 5-НОК
Синегнойная палочка	Карбенициллин, гентамицин	Полимиксин В
Стафилококк	Ампициллин, метициллин, оксациллин	Цефалоридин, эритромицин, олеандомицин, левомицетин, гентамицин, фурадонин, 5-НОК

8.153. Лечение бактериальной инфекции мочевых путей

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

Патологическое состояние	Характерные возбудители	Отягощающие состояния	Рекомендуемое эмпирическое лечение*
Острый неосложненный цистит у женщин	Кишечная палочка, сапрофитный стафилококк, протей, клебсиелла	Нет	Внутрь в течение 3 дней: триметоприм-сульфаметоксазол, триметоприм, норфлоксацин, ципрофлоксацин, офлоксацин, ломефлоксацин или эноксацин
		Сахарный диабет, длительность цистита более 7 дней, недавно перенесенный эпизод ИМП, использование в качестве контрацепции вагинальной диафрагмы, возраст старше 65 лет	Внутрь в течение 7 дней: триметоприм-сульфаметоксазол, триметоприм, норфлоксацин, ципрофлоксацин, офлоксацин, ломефлоксадин или эноксацин
		Беременность	Внутрь в течение 7 дней: амоксициллин, нитрофурантоин, цефподоксим или триметоприм-сульфаметоксазол
Острый неосложненный пиелонефрит у женщин	Кишечная палочка, сапрофитный стафилококк, протей, клебсиелла	Состояние небольшой или умеренной степени тяжести, отсутствие тошноты, рвоты: амбулаторное лечение	Внутрь в течение 10–14 дней: триметоприм-сульфаметоксазол, норфлоксацин, ципрофлоксацин, офлоксацин, ломефлоксадин или эноксацин
		Тяжелое состояние или риск развития уросепсиса: необходима госпитализация в стационар	Парентерально: триметоприм-сульфаметоксазол, цефтриаксон, ципрофлоксацин, офлоксацин или гентамицин (с ампициллином или без него) до нормализации температуры тела; затем

Патологическое состояние	Характерные возбудители	Отягощающие состояния	Рекомендуемое эмпирическое лечение*
			внутрь: триметопримсульфаметоксазол, норфлоксацин, ципрофлоксацин, офлоксацин, ломефлоксацин или эноксацин в течение 14 дней
		Беременность: рекомендуют госпитализацию в стационар	Парентерально: цефтриаксон, гентамицин (с ампициллином или без него), азтреонам или триметопримсульфаметоксазол до нормализации температуры тела; затем внутрь: амоксициллин, цефалоспорины или триметопримсульфаметоксазол в течение 14 дней
Осложненная ИМП	Кишечная палочка, протей, клебсиелла, синегнойная палочка, серрация, энтерококки, стафилококки	Состояние небольшой или умеренной степени тяжести, отсутствие тошноты, рвоты: амбулаторное лечение	Внутрь: норфлоксацин, ципрофлоксацин, офлоксацин, ломефлоксацин или эноксацин в течение 10–14 дней
		Тяжелое состояние или риск развития уросепсиса: необходима госпитализация в стационар	Парентерально: ампициллин и гентамицин, ципрофлоксацин, офлоксацин, цефтриаксон, азтреонам, тикарциллин-клавуланат или имипенем-циластин (тиенам) до нормализации температуры тела; затем внутрь: триметопримсульфаметоксазол, норфлоксацин, ципрофлоксацин, офлоксацин, ломефлоксацин или эноксацин в течение 14–21 дней

* Эмпирическое лечение начинают до выделения возбудителя. Ориентировочно судить о возбудителе можно, окрасив осадок мочи по Граму. После уточнения этиологии в лечение вносят соответствующую коррекцию. У беременных фторхинолоны противопоказаны, гентамицин можно использовать с большой осторожностью (токсичен для VIII черепных нервов плода).

8.154. Антибиотики, применяемые для лечения хронического пиелонефрита

(Окороков А.Н., 1996)

Препарат	Суточная доза
Группа пенициллинов	
Бензилпенициллин	В/м по 500 000–1 000 000 ЕД каждые 4 ч
Метициллин	» » 1 г каждые 4–6 ч
Оксациллин	» » 1 г « 6 ч
Диклоксациллин	» » 0,5 г « 4 ч
Клоксациллин	» » 1 г « 4–6 ч
Ампициллин	» » 1 г « 6 ч внутрь по 0,5 г 4 раза в день
Амоксициллин	Внутрь по 0,5 г каждые 8 ч
Аугментин (амоксициллин + + клавуланат)	В/м по 1, 2 г 4 р/сут

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Препарат	Суточная доза
Уназин (ампициллин + + сульбактам)	Внутрь по 0,375–0,75 г 2 р/сут, в/м по 1,5–3 г 3–4 р/сут
Ампиокс (ампициллин + + оксациллин)	Внутрь по 0,5–1 г 4 р/сут
Карбенициллин	В/м, в/в по 1–2 г 4 р/сут
Азлоциллин	В/м по 2 г каждые 6 ч или в/в капельно
Цефалоспорины	
Цефазолин (кефзол)	В/м, в/в по 1–2 г каждые 8–12 ч
Цефалотин	В/м, в/в по 0,5–2 г каждые 4–6 ч
Цефалексин	Внутрь по 0,5 г 4 раза в день
Цефуроксим (кетоцеф)	В/м, в/в по 0,75–1,5 г 3 р/сут
Цефуроксим-аксетил	Внутрь по 0,25–0,5 г 2 раза в день
Цефаклор (цеклор)	Внутрь по 0,25–0,5 г 3 р/сут
Цефотаксим (клафоран)	В/м, в/в по 1–2 г 3 р/сут
Цефтизоксим	В/м, в/в по 1–4 г 2–3 р/сут
Цефтазидим (фортум)	В/м, в/в по 1–2 г 2–3 р/сут
Цефобид (цефоперазон)	В/м, в/в по 2–4 г 2–3 р/сут
Цефтриаксон (лонгацеф)	В/м, в/в по 0,5–1 г 1–2 р/сут
Карбапенемы	
Имипинем + циластатин	В/в капельно по 0,5–1 г на 100 мл 5% раствора глюкозы или в/м по 0,5–0,75 г каждые 12 ч с лидокаином
Монобактамы	
Азтреонам (азактам)	В/м, в/в по 1–2 г каждые 6–8 ч или 0,5–1 г каждые 8–12 ч
Аминогликозиды	
Гентамицин (герамицин)	В/м, в/в по 3–5 мг/кг/сут в 2–3 введения
Тобрамицин (бруламицин)	В/м, в/в по 3–5 мг/кг/сут в 2–3 введения
Сизомицин	В/м, в/в капельно на 5% растворе глюкозы
Амикацин	В/м, в/в по 15 мг/кг/сут в 2 введения
Тетрациклины	
Метациклин (рондомицин)	Внутрь по 0,3 г 2 раза в день за 1–1,5 ч до еды
Доксициклин (вибрамицин)	Внутрь, в/в капельно по 0,1 г 2 раза в день
Линкозамины	
Линкомицин (линкоцин)	Внутрь, в/в, в/м; внутрь по 0,5 г 4 раза в день; парентерально по 0,6 г 2 раза в день
Клиндамицин (далацин)	Внутрь по 0,15–0,45 г каждые 6 ч; в/в, в/м по 0,6 г каждые 6–8 ч
Группа левомицетина	
Хлорамфеникол (левомицетин)	Внутрь по 0,5 г 4 раза в день
Левомицетин сукцинат (хлороцид С)	В/м, в/в по 0,5–1 г 3 р/сут
Фосфомицин (фосфоцин)	Внутрь по 0,5 г каждые 6 ч; в/в струйно, капельно по 2–4 г каждые 6–8 ч

8.155. Физиотерапевтическое лечение хронического пиелонефрита

(Окороков А.Н., 1996)

1. Электрофорез фурадонина на область почек. Раствор для электрофореза содержит: фурадонина 1 г, 1 н. раствора NaOH — 2,5 г, дистиллированной воды — 100 мл. Перемещение лекарства происходит от катода к аноду. Курс лечения — 8–10 процедур.
2. Электрофорез эритромицина на область почек. Раствор для электрофореза содержит: эритромицина 100 000 ЕД, спирта этилового 70% — 100 г. Перемещение лекарства происходит от анода к катоду.
3. Электрофорез кальция хлорида на область почек.
4. УЗВ в дозе 0,20,4 Вт/см в импульсном режиме в течение 10–15 мин при отсутствии мочекаменной болезни.
5. Сантиметровые волны («Луч-58») на область почки, 6–8 процедур на курс лечения.
6. Тепловые процедуры на область больной почки: диатермия, лечебная грязь, диатермогрязь, озокеритовые и парафиновые аппликации.

8.156. Некоторые комбинированные растительные лекарственные средства

(Мухин Н.А., Козловская Л.В., Шилов Е.М., 2006)

Лекарственные средства	Компоненты
Цистенал	10 мл содержат: марены красильной корня настойки 9,3 мг, магния салицилата 140 мг, эфирных масел 5,75 г, спирта этилового 0,8 г, оливкового масла до 10 г
Спазмоцистенал	10 мл содержат: радобелина 2,5 мг, настойки корня марены красильной 9,3 мг, магния салицилата 140 мг, эфирных масел 5,75 г
Уролесан	1 г содержит масла: пихтовое 0,08 г, мяты перечной 0,02 г, касторовое 0,11 г; экстракты спиртовые: моркови дикой семян 0,23 г, шишек хмеля 0,33 г, душицы обыкновенной травы 0,23 г
Фитолизин	1 г содержит экстракты: пырея корневища 125 мг, лука репчатого лукович 100 мг, березы листьев 50 мг, петрушки плодов 175 мг, золотарника травы 50 мг, грыжника травы 75 мг, хвоща полевого травы 100 мг, горца птичьего травы 150 мг, масел шалфея, хвои сосны, мяты перечной, апельсина и ванилина
Цистон	1 таблетка содержит: двуплодника стебелькового 65 мг, марены сердцелистной 16 мг, камнеломки язычковой 16 мг, сыти пленчатой 16 мг, соломоцвета шероховатого 16 мг, оносмы прицветковой 16 мг, вероники пепельной 16 мг, мумие 13 мг, силиката извести 16 мг
Ависан	1 таблетка (50 мг) содержит несколько веществ (до 8% хромонов, а также небольшое количество фурокумаринов и флавонов), выделенных из плодов растения амми зубная, семейство зонтичных
Канефрон Н	100 г раствора для приема внутрь содержат 29 г водно-спиртового экстракта, состоящего из: травы золототысячника 0,6 г, корня любистока 0,6 г, листьев розмарина 0,6 г, 16–19,5 об. % этанола; 1 драже содержит: травы золототысячника 18 мг, порошка корня любистока 18 мг; порошка листьев розмарина 18 мг

8.157. Классификация амилоидоза

(Тареев Е.М., 1983)

Форма	Основные механизмы развития	Клинический тип	Морфологический вид в зависимости от отношения амилоида к волокнам соединительной ткани	Клинико-морфологический вариант
Идиопатический (первичный)	Неизвестен	Системный. Кардиопатический. Нейропатический. Нефропатический. Энтеропатический. Гепатопатический	Периколлагеновый » » Периретикулярный » »	Мезенхимальный » » Паренхиматозный » »
Наследственный (генетический): 1) периодическая болезнь (семейная средиземноморская лихорадка);		Нефропатический	»	»
2) семейный амилоидоз с лихорадкой, крапивницей и глухотой (форма Muckle и Wells);	Генетический дефект синтеза фибриллярных белков тела (наследственная ферментопатия)	»	»	
3) семейный амилоидоз с аллергическими проявлениями, лихорадкой и нефропатией (форма О.М. Виноградовой и др.);		Нефропатический	»	»
4) семейный нефропатический амилоидоз, типы: I — португальский; II — Rukavina et al.; III — van Allen et al.; IV — Maretoja;		Нейропатический	Периретикулярный	Мезенхимальный
5) семейный кардиопатический амилоидоз		Кардиопатический	Периретикулярный	Мезенхимальный
Приобретенный (вторичный):				
1) амилоидоз как осложнение хронических инфекций, коллагеновых болезней и злокачественных опухолей;	Нарушение иммунологического гомеостаза	Нефропатический. Эпинефропатический. Гепатопатический. Смешанный	Периретикулярный » » Периколлагеновый	Паренхиматозный » » Мезенхимальный

Форма	Основные механизмы развития	Клинический тип	Морфологический вид в зависимости от отношения амилоида к волокнам соединительной ткани	Клинико-морфологический вариант
2) параамилоидоз (амилоидоз при парапротеинемических гемобластозах)	Неопластическая трансформация клеток белково-синтетической системы			
Старческий амилоидоз	Инволютивные нарушения обмена белка, возрастная брадитрофия тканей	Кардиопатический. Триада Schwartz (сердце, головной мозг, поджелудочная железа)	»	»
Локальный опухолевидный	Неизвестен			

8.158. Клиническая классификация амилоидоза почек

(Рябов С.И., 1982)

Стадия	Фаза	Течение
Начальная	Протеинурическая	Медленно прогрессирующее
Клинических проявлений	Нефротическая. Отечно-протеинурическая. Гипертоническая (крайне редко)	Быстро прогрессирующее. Рецидивирующее
Терминальная	ХПН	

8.159. Патогенез амилоидоза

(Мухин Н.А., 1995)

8.160. Биохимическая классификация амилоидоза

(Мухин Н.А. и др., 1995)

Биохимические формы	Клинические формы	Предшественник амилоида
AL	Первичный при миеломной болезни	α- и β-цепи иммуноглобулинов
AA	Вторичный при периодической болезни	SAA

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Биохимические формы	Клинические формы	Предшественник амилоида
AF	Наследственный	
AS	Старческий	Преальбумин
AE	Локальный	Неизвестен
AH	Вторичный?	β_2-микроглобулин

8.161. Лечение различных типов амилоидоза

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

Тип амилоидоза	Цель лечения	Лечебная тактика
AA-амилоидоз	Подавление продукции белков острой фазы (сывороточного амилоидного белка А, С-реактивного белка)	Проведение иммуносупрессивной терапии при ревматоидном артрите, ювенильном ревматоидном артрите (с помощью хлорбутина, циклофосфамида, преднизолона); назначение колхицина при периодической болезни. Хирургическое лечение остеомиелита и опухолей
AL-амилоидоз	Подавление продукции моноклональных легких цепей иммуноглобулинов	Химиотерапия миеломной болезни и моноклоновых гаммапатий
Наследственный амилоидоз	Удаление источника выработки генетически измененного белка	Трансплантация печени при транстиретиновой семейной амилоидной полиневропатии
Гемодиализный амилоидоз	Снижение плазменной концентрации β_2-микроглобулина	Трансплантация почки

8.162. Кистозные болезни почек

(Храйчик Д.Е., 2001)

Врожденные (обусловлены нарушения развития органа и не обязательно наследуются)	Синдромы множественных аномалий развития (обычно вследствие токсических воздействий *in utero*). Кистозная дисплазия почек. Мультилокулярные кисты. Чашечно-лоханочные кисты
Наследственные	Болезни почек с началом клинических проявлений в плодном периоде, детском и юношеском возрасте. Поликистоз почек с аутосомно-рецессивным типом наследования. Поликистоз почек с аутосомно-доминантным типом наследования. Медуллярная губчатая почка. Медуллярная кистозная болезнь почек с аутосомно-рецессивным типом наследования (ювенильный нефронофтиз). Наследственные и семейные дисплазии. Туберозный склероз. Болезни почек с началом клинических проявлений во взрослом возрасте. Медуллярная кистозная болезнь с аутосомно-доминантным типом наследования (множественная медуллярная кистозная болезнь). Болезнь ван Гиппеля–Линдау

Приобретенные	Простые кисты: единичные или множественные. Приобретенная кистозная болезнь у пациентов с терминальной стадией почечной недостаточности. Лимфангиоматоз почек. Перинефральные псевдокисты и псевдокисты ворот почек

8.163. Формы лекарственных поражений почек

(Рябов С.И., 1982)

1. Ишемическая и токсическая почка с некронефрозом, некрозом коры (массивный гемолиз, шок, ртуть, злоупотребление фенацетином).
2. Острая обструктивная уропатия (сульфаниламиды).
3. Нефротический синдром (препараты ртути и золота, бутадион, пеницилламин).
4. Амилоидоз с костномозговым плазмоцитозом (сульфаниламиды).
5. Аллергический васкулит с эозинофильной реакцией.
6. Окклюзия почечной артерии.
7. Тубулопатии: изолированный дефицит концентрации, почечный канальцевый ацидоз, калипения (диуретики и слабительные), предрасполагающая к пиелонефриту, синдром Фанкони у взрослых (просроченный тетрациклин), нефрогенный несахарный диабет (препараты тетрациклина), нефрокальциноз.
8. Злокачественная гипертензия с фибриноидным некрозом почечных артерий.
9. Хроническая почечная недостаточность как исход лекарственных поражений.
10. Ретроперитонеальный фиброз со сдавлением мочеточников.
11. Злокачественные опухоли почечных лоханок и мочевого пузыря (фенацетин).

8.164. Схема патогенеза различных лекарственных поражений почек

(Рябов С.И., 1982)

Вариант поражения	Характер воздействия	Вещества и препараты
Лекарственная почка (аллергозы почек)	Иммунный	Любые, включая сыворотки и вакцины
Токсические нефропатии	Нефротоксическое: а) в любой дозе; б) при длительном применении, неправильной дозировке; в) в связи с ненормальной концентрацией в почке электролитов	Ртуть, висмут, свинец, мышьяк, гликоль. Анальгетики, рентгеноконтрастные препараты, хинин, антикоагулянты, цефалоспорины, группа неомицина, тетрациклин с просроченным сроком годности. Осмотические диуретики, слабительные, витамин D, некоторые электролиты
Лекарственная нефропатия	Токсический и иммунологический	Антибиотики: сульфаниламиды, некоторые противотуберкулезные и противосудорожные препараты, пеницилламин и др.

8.165. Лекарственные поражения клубочков

(Тинсли Р. Харрисон, 2005)

Морфологическая картина	Препарат
Болезнь минимальных изменений (обычно в сочетании с интерстициальным нефритом)	НПВП. Интерферон-α. Рифампицин. Ампициллин
Мембранозная нефропатия	Пеницилламин. Препараты золота. Препараты ртути. Триметадион. Каптоприл. Клометиазол
Фокально-сегментарный гломерулосклероз	Героин
Иммунонегативный некротический гломерулонефрит	Ципрофлоксацин. Гидралазин
Пролиферативный гломерулонефрит в сочетании с васкулитом	Аллопуринол. Пенициллины. Сульфаниламиды. Тиазидные диуретики. Амфетамины в/в
Экстракапиллярный гломерулонефрит	Рифампицин. Варфарин. Карбимазол. Амоксициллин. Пеницилламин

8.166. Поражение клубочков при инфекциях

(Тинсли Р. Харрисон, 2005)

Морфологическая картина	Заболевание, возбудитель
Диффузный пролиферативный гломерулонефрит	Стрептококковая ангина. Острый и подострый инфекционный эндокардит. Абсцессы внутренних органов. Брюшной тиф. Сифилис. Проказа. Токсоплазмоз. Тропическая малярия. Ветряная оспа, эпидемический паротит, инфекция, вызванная вирусами Коксаки и ECHO-вирусами, корь. Инфекционный мононуклеоз. Гепатиты B и C
Мезангиокапиллярный гломерулонефрит	Подострый инфекционный эндокардит. Инфицированные вентрикулоатриальные шунты. Абсцессы внутренних органов. Гепатиты B и C. Тропическая малярия. Шистосомоз
Мезангиопролиферативный гломерулонефрит	Выздоровление после диффузного пролиферативного гломерулонефрита

Морфологическая картина	Заболевание, возбудитель
Мембранозная нефропатия	Гепатиты В и С. Сифилис. Филяриатоз. Эхинококкоз. Шистосомоз. Тропическая малярия. Проказа. Энтерококковый эндокардит
Фокально-сегментарный гломерулосклероз	ВИЧ-инфекция. Шистосомоз
Амилоидоз почек	Все хронические инфекции

8.167. Проявления тромбоза и эмболии почечных артерий

(Тинсли Р. Харрисон, 2005)

- Острая почечная недостаточность.
- Нарастающая азотемия на фоне подтвержденной реноваскулярной гипертонии (обычно у больных, получающих лечение).
- Прогрессирующая азотемия неясной этиологии у пожилых больных, в том числе в сочетании со стойкой АГ.
- Артериальная гипертензия и азотемия после трансплантации почки.

8.168. Причины тромбоза почечных вен

(Тинсли Р. Харрисон, 2005)

- Травма.
- Сдавление извне (лимфоузлами, аневризмой аорты, опухолью).
- Прорастание рака почки.
- Обезвоживание (у грудных детей).
- Нефротический синдром.
- Беременность и прием пероральных контрацептивов.

8.169. Визуализирующие методы диагностики заболеваний почек

(Храйчик Д.Е., Седор Д.Е., Ганц М.Б., 2001)

Методика	Информация
Обзорная рентгенограмма брюшной полости (почки, мочеточники, мочевой пузырь)	Кости: изменения, характерные для почечной остеодистрофии; литические или бластные метастазы. Изменения в мягких тканях: исчезновение контура поясничной мышцы или наружного контура почки свидетельствует о воспалении или опухоли. Воздух: наличие воздуха в почках или в примыкающей к ним области может быть следствием тяжелой инфекции, особенно у больных диабетом.

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Методика	Информация
	Кальцификация: почечный конкремент, кальцифицированная опухоль, отторгаемые почечные сосочки, медуллярный или кортикальный нефрокальциноз, камни или опухоли мочеточника или мочевого пузыря
Томография почек	Кальциноз почек, не выявленный на обзорной рентгенограмме, особенно если газы или каловые массы в кишечнике экранируют тени почек
Экскреторная урография (внутривенная пиелография)	Исследование мочевыводящих структур почки, мочеточников и мочевого пузыря дает наилучшее пространственное разрешение по сравнению с другими визуализирующими методами исследования мочевого тракта
Ретроградная пиелография	Выявление дефектов наполнения, не обнаруженных при экскреторной урографии. Селективные цитологические исследования и посевы. Дополнительная визуализация обструктивного поражения, особенно определение длины участка обструкции и контрастирование мочеточника ниже обструкции. Диагностика травм мочеточника
Цистография	Диагностика пузырно-мочеточникового рефлюкса. Исследование анатомических особенностей мочевого пузыря у пациентов со сниженной функцией почек. Исследование мочеиспускательного канала после травмы таза. Диагностика пузырно-влагалищных и пузырно-кишечных свищей. Диагностика недержания мочи
Нисходящая цистоуретрография	Исследование клапанов мочеточников. Диагностика стриктур мочеточников. Диагностика недержания мочи. Диагностика пузырно-мочеточникового рефлюкса

8.170. Достоинства и недостатки ультразвукового метода в диагностике заболеваний почек

(Храйчик Д.Е., Седор Д.Е., Ганц М.Б., 2001)

Достоинства:

- чувствительный детектор накопления внутрипочечной жидкости, дилатации почечных лоханок и чашечек, кист;
- дифференцирует корковое и мозговое вещество почки;
- дифференцирует кисты и твердые опухоли;
- показывает полный контур почек и перинефральное пространство;
- оценивает почечный кровоток по методу Доплера;
- обеспечивает хорошее изображение почки независимо от ее функции;
- установка портативна, может использоваться у постели больного в палате интенсивной терапии;
- не используется контрастное вещество и облучение.

Недостатки:

- не дает детальной визуализации почечных лоханок и чашечек;
- не показывает нормальный мочеточник;

- плохо визуализирует ретроперитонеальное пространство;
- существует вероятность невыявления мелких почечных конкрементов, особенно камней в мочеточниках;
- не дает информации о функции почек;
- зависимость от субъективности врача, проводящего исследование.

Ультразвуковая эхография является хорошим первоочередным диагностическим методом для:

- определения размеров почек;
- оценки эхогенности почечной ткани. Повышенная эхогенность служит признаком хронического заболевания почек, но может наблюдаться и при других патологических состояниях;
- диагностики расширения конечных отделов мочевыделительной системы почек, возможной обструкции при почечной недостаточности, опухоли малого таза, острой инфекции мочевых путей при подозрении на пионефроз и визуализации трансплантата почки;
- оценки почечного кровотока по методу Доплера;
- диагностики поликистоза почек взрослых и обследования членов семьи больного;
- подготовки таких вмешательств, как биопсия почек и аспирация кисты;
- выявления перинефральных скоплений жидкости;
- оценки состояния почечного аллотрансплантата с целью проверки предположения о скоплении жидкости в малом тазу — кистозной лимфангиоме, гематоме или уриноме. С помощью ультразвукового исследования можно выявить обструкцию и дифференцировать ее от реакции отторжения или острого тубулярного некроза. Более того, ультразвуковой метод Доплера позволяет оценить кровоток в почечном трансплантате без применения нефротоксичных контрастных веществ.

8.171. Некоторые показания к проведению биопсии почек

(Храйчик Д.Е., Седор Д.Е., Ганц М.Б., 2001)

Показания:

- персистирующая гематурия (особенно при наличии эритроцитарных цилиндров в моче);
- персистирующая протеинурия (особенно превышающая 3 г/сут);
- острая почечная недостаточность неясной этиологии;
- нарушение функции почечного аллотрансплантата.

Биопсия почки позволяет:

- установить диагноз заболевания, которое ограничивается почками или представляет собой системное заболевание;
- дать прогноз в отношении дальнейшего развития заболевания почек и необходимости трансплантации почки в будущем;
- подобрать адекватное лечение;
- уменьшить объем дополнительных диагностических исследований;
- при проведении научных исследований улучшить понимание патофизиологии заболевания почек.

8.172. Некоторые показатели, используемые в нефрологической практике

(Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., 2002)

Исследование мочи

Общий анализ мочи:

- Соломенно-желтая.
- Прозрачная.
- Относительная плотность — 1,008–1,026.
- pH — 4,5–8,0.
- Эритроциты — 0–2 в поле зрения.
- Лейкоциты — 0–3 в поле зрения (мужчины) и 0–6 в поле зрения (женщины).
- Цилиндры не определяются.

Анализ мочи по Нечипоренко:

- Эритроциты — менее 2000 в 1 мл.
- Лейкоциты — менее 4000 в 1 мл.

Анализ мочи по Каковскому–Аддису:

- Эритроциты — менее $1–2 \times 10^6$/сут.
- Лейкоциты — менее $2–4 \times 10^6$/сут.
- Цилиндры — до 2×10^4/сут.

Общий анализ крови

Показатель	Традиционные единицы	Коэффициент пересчета	Система СИ
Гематокрит: – мужчины; – женщины	 40,7–50,3% 36,1–44,3%	 0,01 0,01	 0,407–0,503 0,361–0,443
Гемоглобин: – мужчины; – женщины	 13,8–17,2 г% 12,1–15,1 г%	 0,620 0,620	 8,56–10,7 ммоль/л 7,50–9,36 ммоль/л
Концентрация Hb в 1 эритроците	32,7–35,5 г%	0,620	20,3–22 ммоль/л
Содержание Hb в 1 эритроците	26,7–33,7 пг		
Лейкоцитарная формула			
Общее число: – лейкоцитов; – лимфоциты; – моноциты; – гранулоциты	 $3,8–9,80 \times 10^3$/мкл $1,2–3,3 \times 10^3$/мкл $0,2–0,7 \times 10^3$/мкл $1,8–6,6 \times 10^3$/мкл	1 1 1 1	 $3,8–9,8 \times 10^9$/л $1,2–3,3 \times 10^9$/л $0,2–0,7 \times 10^9$/л $1,8–6,6 \times 10^9$/л
Разброс размеров эритроцитов	11,8–14,6%	0,01	0,118–0,146
Ретикулоциты	0,5–1,5%	0,01	0,005–0,015
СОЭ	0–10 мм/ч		
Средний эритроцитарный объем	80–97,6 мкм		
Тромбоциты	$190–405 \times 10^3$/мкл	1	$190–405 \times 10^9$/л
Эритроциты: – мужчины; – женщины	 $4,5–5,7 \times 10^6$/мкл $3,9–5 \times 10^6$/мкл	 1 1	 $4,5–5,7 \times 10^{12}$/л $3,9–5 \times 10^{12}$/л

Биохимические показатели

Показатель	Традиционные единицы измерения	Система СИ	Коэффициент пересчета
Азот остаточный	–	14,3–28,5 ммоль/л	–
Аланинаминотрансфераза	7–53 МЕ/л	0,01667	0,12–0,88 мккат/л
Аспартатаминотрансфераза	11–47 МЕ/л	0,01667	0,18–0,78 мккат/л
Альбумин	3,6–5 г%	10	36–50 г/л
Альдостерон в положении стоя: – женщины; – мужчины	 5–30 нг% 6–22 нг%		 0,14–0,83 нмоль/л 0,17–0,61 нмоль/л
Адтигиалуронидаза	< 250 ЕД		
Анти-О-стрептолизин	< 250 ЕД		
Белок общий	6,5–8,5 г%	10	65–85 г/л
Билирубин: – общий; – прямой	 0,2–1,3 мг% 0–0,3 мг%	 17,1 17,1	 3,4–22,2 мкмоль/л 0–5,1 мкмоль/л
γ-глутамилтранспептидаза: – мужчины; – женщины	 20–76 МЕ/л 12–54 МЕ/л	 0,01667 0,01667	 0,33–1,27 мккат/л 0,2–0,9 мккат/л
Глюкоза плазмы натощак	65–110 мг%	0,055	3,58–6,05 ммоль/л
Железо общее	50–175 мкг%	0,179	9–31,3 мкмоль/л
Общая железосвязывающая способность сыворотки	250–450 мкг%	0,179	44,8–80,6 мкмоль/л
Насыщение трансферрина	20–50%		
Кальций	8,9–10,3 мг%	0,25	2,23–2,57 ммоль/л
Кислота мочевая	3–8 мг%	59,5	179–476 мкмоль/л
Креатинин: – мужчины; – женщины	 0,5–1,7 мг% 0,5–1,11 мг%	 88,3 88,3	 44–150 мкмоль/л 44-97 мкмоль/л
Креатинфосфокиназа (КФК): – мужчины; – женщины	 30–220 МЕ/л 20–170 МЕ/л	 0,01667 0,01667	 0,5–3,67 мккат/л 0,33–2,86 мккат/л
Липиды общие (в сыворотке)	3,5–8 г/л		
Липопротеины (*в сыворотке*)			
α-ЛП, $ЛПВП_{1,2,3}$: – мужчины; – женщины	 2,572–4,188 г/л 3,12–4,56 г/л		
β-ЛП, ЛПВП: – мужчины; – женщины	 2,304–3,756 г/л 2,13–3,51 г/л		
Пре-β-ЛП, ЛПОНП: – мужчины; – женщины	 0,341–0,999 г/л 0,228–0,672 г/л		
Мочевина	15–50 мг%	6	2,5–8,32 ммоль/л

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Показатель	Традиционные единицы измерения	Система СИ	Коэффициент пересчета
Натрий	135–145 мЭкв/л	11	135–145 ммоль/л
Ренин (активность)	0,9–3,3 нг/мл/ч		
Трансферрин (в сыворотке): – мужчины; – женщины	 2,3–4 г/л 3–3,8 г/л		
Триглицериды	< 250 мг%	0,113	< 2,83 ммоль/л
Ферритин: – мужчины; – женщины	 36–262 нг/мл 10–155 нг/мл	 2,25 2,25	 81–590 пмоль/л 23–349 пмоль/л
Фосфолипиды (общие)			2,52–2,91 ммоль/л
Фосфат	2,5–4,5 мг%	0,323	0,81–1,45 ммоль/л
Хлориды в: – крови; – сыворотке			 77–87 ммоль/л 96–108 ммоль/л
Холестерин	< 200 мг%	0,0259	< 5,2 ммоль/л

Кислотно-щелочное состояние (кровь)

Показатель	Значение
pH	7,35–7,45
Артериальная	7,37–7,45
Венозная	7,34–7,43
pCO_2: – мужчины; – женщины	 4,7–6 кПа 4,3–5,7 кПА
pO_2, артериальная кровь	10,2–13,1 кПа
HCO_3^-: – мужчины; – женщины	 23,6–27,2 мЭкв/л 21,8–27,2 мЭкв/л
Стандартный бикарбонат плазмы крови: – мужчины; – женщины	 22,5–26,9 ммоль/л 21,8–26,2 ммоль/л
Буферные основания, капиллярная кровь	43,7–53,5 ммоль/л
Избыток основания	
Капиллярная кровь: – мужчины; – женщины	 от –2,7 до + 2,5 ммоль/л от –3,4 до + 1,4 ммоль/л
Артериальная кровь: – мужчины; – женщины	 от –1 до + 3,1 ммоль/л от –1,8 до + 2,8 ммоль/л

Биохимические показатели мочи

Показатель	Традиционные единицы	Коэффициент пересчета	Система СИ
Общий азот	6–17 г/сут	71,39	428,4–1213,7 ммоль/сут
Азот аминокислот	50–200 мг/сут		3,5–14,3 нмоль/сут
АКТГ	15–70 пг/мл	0,22	3,3–15,4 пмоль/л
Альдостерон			8,34–41,7 нмоль/сут
Амилаза	0,04–0,30 МЕ/мин	6,67	0,67–5 нкат/мин
Аминокислоты			
Тирозин: – мужчины; – женщины	 15–40 мг/сут 15–49 мг/сут		
Фенилаланин: – мужчины; – женщины	 8–15 мг/сут 6–41 мг/сут		
Аммиак			10–107 ммоль/сут
Ацетон (качественная реакция)	Отрицательна		Отрицательна
Белок общий	45–75 мг/сут		
Дневная моча	< 60 мг/сут		
Ночная моча	< 20 мг/сут		
Белковые фракции мочи			
Альбумины	37,9%		10–100 мг/сут
Глобулины: – α_1; – α_2; – β; – γ	 27,3% 19,5% 8,8% 3,3%		
Альбумины/глобулины	0,64		
Гаптоглобин	0–5 мг/л		
Осаждение ЦПХ	1,03–3,35 мг/1 г креатинина		
Карбозоловая реакция	2,37–2,99 мг/л		
Глюкоза (качественные пробы на глюкозу мочи отрицательные)			0,06–0,83 ммоль/л
Калий			38–77 ммоль/сут
Кальций	0–250 мг/сут	0,025	0–6,25 ммоль/сут
Катехоламины			
Адреналин	< 10 мкг/сут		< 55 нмоль/л

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Показатель	Традиционные единицы	Коэффициент пересчета	Система СИ
Норадреналин	< 100 мкг/сут		< 590 нмоль/л
Метанефрин	0,1–1,6 мг/сут		0,5–8,1 мкмоль/л
17-кетостероиды:			
– мужчины;	27,7–79,7 мкмоль/сут	1	27,7–79,7 мкмоль/сут
– женщины	17,4–55,4 мкмоль/сут	1	17,4–55,4 мкмоль/сут
Копропорфирин	50–250 мкг/сут		80–380 нмоль/сут
Кортизол, свободный	20–90 мкг/сут	2,76	55–248 нмоль/сут
Креатин:			
– мужчины;			0–0,30 ммоль/сут
– женщины			0–0,61 ммоль/сут
Креатинин:			
– мужчины;	1–2 г/сут	8,84	8,8–17,7 ммоль/сут
– женщины	0,6–1,5 г/сут	8,84	5,3–13,3 ммоль/сут
Магний			3–5 ммоль/сут
Медь	15–50 мкг/сут	0,0157	0,24–0,78 мкмоль/сут
Миоглобин	< 4 мкг/сут (в среднем 2–4 нг/мл)		
Мочевая кислота			1,48–4,43 ммоль/сут
Мочевина	20–35 г/сут	16,65	333–583 ммоль/сут
Натрий			40–220 ммоль/л
Оксалаты	10–40 мг/сут	11,4	114–456 мкмоль/сут
5-оксииндолил-уксусная кислота (5-ОИУК)			5–42 мкмоль/сут
17-оксикортикостероиды (17-ОКС):			
– 17-ОКС свободные;			0,11–0,77 мкмоль/сут
– 17-ОКС суммарно			4,1–13,7 мкмоль/сут
Осмолярность	500–1400 мосмоль/кг		
Порфирины:			
– копропорфирин;	0–72 мкг/сут	1,53	0–110 нмоль/сут,
– уропорфирин	0–27 мкг/сут	1,2	0–32 нмоль/сут
Порфобилиноген	0–2 мг/сут	4,4	0–8,8 мкмоль/сут
Серотонин			0,5–1,2 мкмоль/сут
Уробилиноген	0–6 мг/сут		
Фосфор неорганический			12,9–42 ммоль/сут
Хлориды			170–210 ммоль/сут

Система свертывания крови

Показатель	Традиционные единицы	Коэффициент пересчета	Система СИ
Время кровотечения	2,5–9,5 мин		
ПДФ	< 8 мг/мл		
ПТ	11–14 с		
Тромбиновое время	11,3–18,5 с		
Факторы свертывания			
Фактор I (фибриноген)	150–360 мг%	0,01	4–10 мкмоль/л
Фактор II (протромбин)			0,60–1,40 мкмоль/л
Фактор V			0,60–1,40 мкмоль/л
Факторы VII–X			0,70–1,30 мкмоль/л
Фактор X			0,70–1,30 мкмоль/л
Фактор VIII			0,50–2 мкмоль/л
Фактор IX			0,60–1,40 мкмоль/л
Фактор XI			0,60–1,40 мкмоль/л
Фактор XII			0,60–1,40 мкмоль/л

Гормоны крови

Показатель	Традиционные единицы	Коэффициент пересчета	Система СИ
Альдостерон:			
– женщины (при беременности выше в 2 раза);	5–30 нг%		0,14–0,83 нмоль/л
– мужчины	6–22 нг%		0,17–0,61 нмоль/л
Ангиотензин I (в плазме)	11–88 нг/л		
Ангиотензин II (в артериальной крови, в венозной крови 50–75% от концентрации в артериальной крови)	2,4 ± 1,2 нг/л		
Ангиотензиноген (в плазме)	2,4 ± 0,4мг/л		
АДГ (вазопрессин)	2,9 ± 1нг/л		
Гидрокортизон в: – 8.00; – 16.00; – 20.00	 50–230 мкг/л 30–150 мкг/л < 50% от уровня в 8.00	 0,0028 0,0028	 0,14–0,64 мкмоль/л 0,084–0,42 мкмоль/л
Инсулин натощак	5–25 мМЕ/л	7,18	36–180 пмоль/л
Кальцитонин: – мужчины; – женщины	 0–14 пг/мл 0–28 пг/мл		 0–4,1 пмоль/л 0–8,2 пмоль/л
Катехоламины (в крови): – адреналин; – норадреналин	 0–6,28 нмоль/л 0–11,76 нмоль/л		

Продолжение ↳

Окончание таблицы

Показатель	Традиционные единицы	Коэффициент пересчета	Система СИ
Катехоламины (в плазме)			
– адреналин;			< 0,480 нмоль/л
– норадреналин;			0,615–3,239 нмоль/л
– дофамин			< 0,888 нмоль/л
Кортизол (в плазме):			
– 8.00;	5–23 мкг%		138–635 нмоль/л
– 16.00	3–16 мкг%		82–441 нмоль/л
Кортикостерон			3,8–66,5 нмоль/л
17-оксикортикостероиды (17-ОКС, в плазме)	50–200 мкг/л	0,0028	0,14–0,55 мкмоль/л
Ренин, активность в плазме	0,9–3,3 нг/мл/ч		
Секретин (в течение 45 мин после еды выше 1200 нг/л)	29–45 нг/л		
Тироксин, общий (T_4)	3–12 мкг%	12,9	39–155 нмоль/л
Тироксин, свободный	1–2,3 нг%	12,9	13–30 пмоль/л
ТТГ	0,32–5 мкМЕ/л		0,32–5 мМЕ/л

Иммунологические показатели

Показатель	Значение	Показатель	Значение
Иммуноглобулины (в сыворотке)		Комплемент (общий гемолитический)	118–226 CH_{50} МЕ/мл
IgA	0,90–4,50 г/л	Clq	51–79 мг/л
IgA_1	90%	Clr	22–46 мг/л
IgA_2	10%	Cls	21–41 мг/л
IgD	0–0,15 г/л	C2	22–34 мг/л
IgE	0–0,38 мг/л	C3	77–156 мг%
IgG	5,65–17,65 г/л	C4	15–39 мг%
IgG_1	60–70%	C5	49–77 мг/л
IgG_2	14–20%	C6	48–64 мг/л
IgG_3	4–8%	C7	49–70 мг/л
IgG_4	2–6%	C8	43–63 мг/л
IgM	0,60–3,50 г/л	C9	47–69 мг/л

СОДЕРЖАНИЕ

Предисловие 3

Список сокращений 5

Раздел I. Кардиология 8

1.1. Клиническая классификация ишемической болезни сердца (ИБС) 8
1.2. Электрокардиографические изменения в зависимости от локализации инфаркта миокарда 9
1.3. Изменение кардиальных маркеров при остром инфаркте миокарда 10
1.4. Повышение активности ЛДГ и КФК при некоторых заболеваниях и состояниях 10
1.5. Критерии для тромболитической терапии при остром инфаркте миокарда 10
1.6. Противопоказания к тромболитической терапии 11
1.7. Программа лечения рекомбинантным тканевым активатором плазминогена при остром инфаркте миокарда 12
1.8. Сравнительная характеристика наиболее распространенных фибринолитических препаратов 12
1.9. Классы лекарственных препаратов и цели терапии при инфаркте миокарда 13
1.10. Механизм действия лекарственных средств при купировании боли 14
1.11. Тактика лечения инфаркта правого желудочка при осложненном течении 14
1.12. Клинико-прогностическая оценка аритмий в остром периоде ИМ 14
1.13. Классы тяжести состояния больных в остром периоде ИМ 15
1.14. Оценка вероятности наличия взаимосвязи между недавно появившимися признаками и симптомами и обострением ИБС 16

1.15. Классификация нестабильной стенокардии ... 17
1.16. Классификация нестабильной стенокардии по степени ближайшего риска смерти и инфаркта миокарда ... 17
1.17. Диагностические подходы при нестабильной стенокардии ... 18
1.18. Тактика лечения нестабильной стенокардии в зависимости от ее класса ... 19
1.19. Лекарственная терапия при осложненном течении нестабильной стенокардии ... 20
1.20. Признаки, указывающие на высокий риск инфаркта миокарда и смерти при нестабильной стенокардии ... 20
1.21. Программа оценки риска у больного с эпизодом острой боли в груди ... 21
1.22. Программа купирования приступа стенокардии ... 22
1.23. Функциональные классы стабильной стенокардии ... 22
1.24. Схема поэтапного ведения пациентов. Хроническая ИБС ... 23
1.25. Основные области клинического применения низкомолекулярных гепаринов ... 24
1.26. Основные свойства используемых в клинике β-блокаторов ... 24
1.27. Показания к назначению антагонистов кальция ... 25
1.28. Противопоказания для назначения антагонистов кальция ... 25
1.29. Программа антиангинальной терапии при стенокардии I–IV ФК ... 26
1.30. Схема ступенчатого назначения антиангинальных препаратов больным со стабильной стенокардией в амбулаторных условиях ... 26
1.31. Исследования для оценки степени нарушений коронарного кровотока и резервов его компенсации ... 27
1.32. Факторы, превращающие атеросклеротическую бляшку в уязвимую ... 27
1.33. Причины вторичных дислипопротеинемий ... 28
1.34. Классификация гиперлипидемий ... 28
1.35. Этиологическая классификация болезней перикарда ... 28
1.36. Классификация перикардитов по характеру течения ... 29
1.37. Клинические особенности перикардитов разной этиологии ... 30
1.38. Характер и отличительные особенности перикардиальной жидкости при перикардитах разной этиологии ... 31
1.39. Электрокардиографические признаки острого перикардита и острой ишемии миокарда ... 31
1.40. Классификация миокардитов ... 32
1.41. Этиотропное лечение миокардитов ... 32
1.42. Дифференциально-диагностические критерии первичного ревмокардита, инфекционно-аллергического миокардита и функциональной кардиопатии ... 33
1.43. Клиническая и инструментальная диагностика гипертрофической кардиомиопатии ... 34
1.44. Клинические признаки и основные критерии диагностики дилатационной кардиомиопатии ... 35
1.45. Дифференциальная диагностика рестриктивной кардиомиопатии и констриктивного перикардита ... 36
1.46. Дифференциально-диагностические признаки ИБС и дилатационной кардиомиопатии ... 36

1.47. Классификация нарушений сердечного ритма и проводимости ... 37
1.48. Желудочковые экстрасистолы ... 38
1.49. Алгоритм оказания неотложной помощи при различных нарушениях ритма ... 38
1.50. Диагностика и лечение фибрилляции предсердий. Российские рекомендации ... 43
1.51. Классификация антиаритмических препаратов ... 52
1.52. Лечение желудочковых экстрасистол ... 52
1.53. Лечение атриовентрикулярных блокад ... 54
1.54. Неотложная помощь при состояниях, требующих реанимационных мероприятий ... 55
1.55. Артериальная гипертензия. Гипертоническая болезнь ... 56
1.56. Диагноз и рекомендуемые клинические исследования при артериальной гипертензии ... 59
1.57. Лечение артериальной гипертензии ... 60
1.58. Диагностические критерии злокачественной формы эссенциальной артериальной гипертензии ... 61
1.59. Классификация вторичных артериальных гипертензий (по N.M. Kaplan, 2001; с дополнениями) ... 62
1.60. Алгоритмы диагностики и лечения симптоматических артериальных гипертензий ... 63
1.61. Гипертонические кризы ... 67
1.62. Алгоритм ведения пациента с гипертоническим кризом ... 69
1.63. Национальные рекомендации ВНОК И ОССН по диагностике и лечению хронической сердечной недостаточности (ХСН) (второй пересмотр) ... 69

Раздел II. Пульмонология ... 76

2.1. Нозологическая принадлежность основных рентгенологических синдромов болезней легких и средостения ... 76
2.2. Характеристика нозологических форм ОРЗ ... 77
2.3. Эпидемиологические особенности заболеваний, диагностируемых как ОРЗ ... 78
2.4. Диагностически значимые сдвиги в периферической крови при ОРЗ и дифференцируемых с ними болезнях ... 78
2.5. Показатели функции внешнего дыхания, определяемые при проведении пневмотахометрии ... 79
2.6. Границы нормы и степени выраженности патологических отклонений показателей спирографии и кривой поток–объем форсированного выдоха ... 79
2.7. Оценка типа нарушения функции внешнего дыхания по данным пневмотахометрии ($ОФВ_1 < 80\%$ д.в.) ... 80
2.8. Классификация дыхательной недостаточности по степени тяжести ... 80
2.9. Наиболее частые причины хронической дыхательной недостаточности ... 80
2.10. Возможные механизмы диспноэ при различных состояниях ... 81
2.11. Шкала диспноэ ... 81

2.12. Глобальная стратегия лечения и профилактики бронхиальной астмы (БА) ... 81
2.13. Возможные причины гиподиагностики БА в пожилом и старческом возрасте ... 90
2.14. Наиболее частые причины респираторных симптомов у больных пожилого и старческого возраста ... 91
2.15. Сопутствующие заболевания и лекарственные препараты для их лечения, которые могут ухудшать течение БА у больных пожилого и старческого возраста ... 91
2.16. Наиболее частые побочные эффекты препаратов для лечения БА у больных пожилого и старческого возраста ... 91
2.17. Глобальная стратегия диагностики, лечения и профилактики ХОБЛ ... 92
2.18. Оценка обострений ХОБЛ: анамнез и признаки тяжести ... 94
2.19. Принципиальная схема патогенеза обострения ХОБЛ ... 95
2.20. Классификация тяжести обострения ХОБЛ ... 95
2.21. Показания к госпитализации для обследования или лечения обострений ХОБЛ ... 95
2.22. Классификация пневмонии в соответствии с МКБ-10 (1992) ... 102
2.23. Неинфекционные причины очагово-инфильтративных изменений в легких ... 103
2.24. Клинические ситуации и этиология внебольничной пневмонии (ВП) ... 103
2.25. Критерии тяжелого течения ВП ... 104
2.26. Алгоритм антибактериальной терапии ВП у взрослых ... 104
2.27. Режим дозирования основных антибактериальных препаратов при ВП у взрослых (дозы и кратность введения следует корректировать у пациентов с нарушением функции почек и печени) ... 105
2.28. Выбор антибактериального препарата при неэффективности стартового режима терапии ВП у госпитализированных пациентов ... 107
2.29. Клинические признаки и состояния, не являющиеся показанием для продолжения антибактериальной терапии или замены антибиотика при ВП ... 107
2.30. Схема обследования пациента с синдромом медленно разрешающейся (затяжной) ВП ... 108
2.31. Этиология нозокомиальной пневмонии (НП) ... 108
2.32. Факторы риска развития НП ... 109
2.33. Схема патогенеза НП ... 110
2.34. Тактика ведения пациента с подозрением на НП, включая вентиляторассоциированную пневмонию (ВАП) ... 111
2.35. Эмпирическая антибактериальная терапия ранней (≤ 5 дней) НП любой степени тяжести у пациентов без факторов риска наличия полирезистентных возбудителей ... 111
2.36. Дозы внутривенных антимикробных препаратов (АМП) для эмпирической терапии НП (включая позднюю ВАП или при наличии факторов риска ПРВ) у взрослых с нормальной функцией почек и печени ... 112
2.37. Выбор АМП для лечения НП установленной этиологии ... 113
2.38. Ошибки антибактериальной терапии НП ... 114

2.39. Антибактериальная терапия пневмоний в пожилом и старческом возрасте ... 115
2.40. Пневмонии в пожилом и старческом возрасте: причины диагностических ошибок ... 115
2.41. Морфологические проявления, рентгенологические признаки и клинические формы туберкулеза легких, требующие дифференциальной диагностики с пневмонией ... 116
2.42. Клинико-рентгенологические признаки инфильтративного туберкулеза легких и пневмонии ... 116
2.43. Клинико-рентгенологические признаки казеозной и крупозной пневмонии ... 117
2.44. Классификация интерстициальных болезней легких ... 118
2.45. Классификации идиопатических интерстициальных пневмоний ... 118
2.46. Гистологическая и клиническая классификация идиопатических интерстициальных пневмоний ... 119
2.47. Предположительная этиология идиопатических интерстициальных пневмоний ... 119
2.48. Основные клинико-морфологические различия фиброзирующих альвеолитов ... 120
2.49. Медикаментозное лечение идиопатических интерстициальных пневмоний ... 121
2.50. Дифференциальная диагностика при синдроме крупноочаговой диссеминации ... 121
2.51. Дифференциальная диагностика при синдроме мелкоочаговой диссеминации ... 123
2.52. Дифференциальная диагностика при синдроме интерстициальной диссеминации ... 124
2.53. Дифференциальная диагностика заболеваний, сопровождающихся резким уменьшением дыхательной поверхности легких ... 126
2.54. Клиническая классификация тромбоэмболии легочной артерии (ТЭЛА) ... 128
2.55. Алгоритм диагностики при подозрении на ТЭЛА ... 129
2.56. Дифференциальная диагностика ТЭЛА и инфаркта миокарда ... 129
2.57. Алгоритм лечения ТЭЛА ... 131
2.58. Отличия кровохарканья от кровавой рвоты ... 131
2.59. Сравнительная характеристика плеврального транссудата и экссудата ... 131
2.60. Дифференциально-диагностический алгоритм при синдроме плеврального выпота ... 132
2.61. Основные отличительные черты воспалительных, опухолевых и застойных плевральных выпотов ... 133
2.62. Алгоритм выбора средств для лечения кашля ... 133
2.63. Легочная эозинофилия ... 134
2.64. Типичные симптомы, вызываемые основными аллергенами ... 135
2.65. Аллергические заболевания кожи ... 135
2.66. Роль медиаторов в развитии крапивницы и отека Квинке ... 136
2.67. Классификация крапивницы ... 136

2.68. Классификация крапивницы ... 137
2.69. Диагностика крапивницы ... 137
2.70. Особенности аллергических и псевдоаллергических крапивниц ... 138
2.71. Особенности наследственного и аллергического отеков Квинке ... 139
2.72. Классификация анафилактических и анафилактоидных реакций ... 139
2.73. Вещества, вызывающие анафилактические и анафилактоидные реакции ... 140
2.74. Дифференциальная диагностика при анафилактических реакциях ... 141
2.75. Проявления анафилактических реакций ... 141
2.76. Профилактика анафилактических реакций ... 142
2.77. Клинические формы и тяжесть течения анафилактического шока ... 142
2.78. Критерии тяжести течения анафилактического шока ... 143
2.79. Критерии тяжести сывороточной болезни ... 143
2.80. Причины анафилактических и анафилактоидных реакций у человека ... 143
2.81. Иммунологическая классификация лекарственной аллергии ... 144
2.82. Клиническая классификация лекарственной аллергии и других осложнений медикаментозного лечения ... 145
2.83. Кожные проявления осложнений медикаментозного лечения ... 146
2.84. Лекарственные средства, часто вызывающие аллергические реакции ... 147
2.85. Клинические критерии аллергических реакций на лекарственные средства ... 147
2.86. Характеристика аллергических и псевдоаллергических реакций на лекарственные препараты ... 148
2.87. Перекрестные аллергенные свойства лекарственных препаратов ... 148
2.88. Основные клинические синдромы лекарственной аллергии ... 149
2.89. Классификация медикаментозных поражений печени ... 150
2.90. Классификация медикаментозных поражений почек ... 150
2.91. Лечение анафилаксии ... 151
2.92. Мероприятия по снижению риска развития анафилактических реакций ... 151
2.93. Наиболее распространенные причины аллергического контактного дерматита ... 152
2.94. Лечение аллергического контактного дерматита ... 152
2.95. Профессиональные аллергены ... 152
2.96. Календарь профилактических прививок против гепатита В ... 153
2.97. Классификация побочного действия вакцин ... 154

Раздел III. Эндокринология ... 155

3.1. Классификация сахарного диабета (СД) ... 155
3.2. Другие типы СД ... 155
3.3. Диагностические критерии СД и других нарушений углеводного обмена ... 156
3.4. Критерии компенсации углеводного обмена при СД 1-го и 2-го типа ... 157
3.5. Определение степени тяжести СД ... 157
3.6. Ориентировочная потребность (ХЕ/сут) ... 158
3.7. Мониторинг больных СД 1-го и 2-го типа без осложнений ... 158
3.8. Показания к госпитализации больных СД 1-го типа ... 158

3.9. Лечение СД 1-го типа ... 159
3.10. Инсулинотерапия СД 1-го типа ... 160
3.11. Ориентировочное распределение дозы инсулина ... 160
3.12. Алгоритм лечения больных СД 2-го типа в дебюте заболевания ... 161
3.13. Лечение СД 2-го типа ... 161
3.14. Рекомендации по физической нагрузке при лечении СД 2-го типа ... 162
3.15. Пероральные сахароснижающие препараты ... 163
3.16. Показания и противопоказания к приему пероральных сахароснижающих препаратов ... 163
3.17. Рекомендуемые комбинации препаратов ... 164
3.18. Характеристика доз и приема пероральных сахароснижающих препаратов ... 164
3.19. Механизм действия пероральных сахароснижающих препаратов ... 165
3.20. Сравнительная характеристика эффективности и переносимости пероральных сахароснижающих препаратов ... 165
3.21. Инкретиномиметики ... 166
3.22. Показания и противопоказания к приему инкретиномиметиков ... 166
3.23. Инсулинотерапия СД 2-го типа. Показания ... 166
3.24. Сахароснижающие препараты, допустимые к применению у больных с диабетической нефропатией на стадии протеинурии и с начальной стадией ХПН ... 167
3.25. Классификация диабетической нейропатии (ДН) ... 167
3.26. Дифференциальный диагноз ДН ... 167
3.27. Диагностика диабетической полинейропатии (ПНП) ... 169
3.28. Основные клинические проявления автономной ДН и необходимые для подтверждения диагноза методы исследования ... 170
3.29. Лечение диабетической ПНП ... 170
3.30. Препараты, используемые для симптоматического лечения нейропатических болей при диабетической ПНП, эффективность которых доказана в мультицентровых плацебоконтролируемых исследованиях ... 171
3.31. Классификация диабетической ретинопатии ... 171
3.32. Лечение диабетической ретинопатии ... 172
3.33. Периферические макроангиопатии ... 172
3.34. Клинические стадии диабетической макроангиопатии ... 172
3.35. Диагностика диабетической макроангиопатии нижних конечностей ... 172
3.36. Лечение диабетической макроангиопатии нижних конечностей ... 173
3.37. Классификация синдрома диабетической стопы ... 173
3.38. Классификация раневых дефектов при синдроме диабетической стопы ... 173
3.39. Лечение диабетической стопы ... 173
3.40. Диабетическая нефропатия ... 174
3.41. Классификация диабетической нефропатии ... 174
3.42. Скрининг диабетической нефропатии ... 175
3.43. Мониторинг больных СД в зависимости от стадии диабетической нефропатии ... 175
3.44. Диагностические показатели альбуминурии ... 177

3.45. Лечение диабетической нефропатии ... 177
3.46. Дифференцированная терапия острых осложнений СД на догоспитальном этапе ... 178
3.47. Дифференциальная диагностика коматозных состояний при СД ... 179
3.48. Кетоацидотическая кома. Провоцирующие факторы ... 180
3.49. Кетоацидоз и кетоацидотическая кома ... 180
3.50. Клиническая симптоматика кетоацидоза ... 181
3.51. Диабетическая кетоацидотическая кома ... 181
3.52. Диагностика кетоацидотической комы ... 182
3.53. Дифференциальная диагностика заболеваний, сопровождающихся кетоацидозом ... 182
3.54. Схема лечения кетоацидотической комы ... 183
3.55. Лактат-ацидотическая кома и лактат-ацидоз. Классификация лактат-ацидоза ... 184
3.56. Провоцирующие факторы лактат-ацидоза ... 185
3.57. Диагностика лактат-ацидоза ... 185
3.58. Лечение лактат-ацидотической комы ... 186
3.59. Дифференциальная диагностика гиперосмолярной некетоацидотической комы и диабетической кетоацидотической комы ... 186
3.60. Гиперосмолярная некетоацидотическая кома ... 187
3.61. Причины выраженной гипергликемии при гиперосмолярной коме ... 187
3.62. Диагностика гиперосмолярной некетоацидотической комы ... 188
3.63. Лечение гиперосмолярной комы ... 188
3.64. Клиника гипогликемии ... 189
3.65. Гипогликемия: провоцирующие факторы ... 189
3.66. Лечение гипогликемии ... 190
3.67. Объем щитовидной железы (ЩЖ) ... 190
3.68. Этиологическая классификация заболеваний ЩЖ ... 190
3.69. Ультразвуковые признаки узловых образований ЩЖ ... 191
3.70. Стратегия ведения пациентов при непальпируемых узлах ЩЖ, случайно выявленных инструментальными методами ... 191
3.71. Лечение узлового эутиреоидного зоба ... 192
3.72. Показания к оперативному лечению узлового зоба ... 192
3.73. Послеоперационная профилактика рецидива узлового зоба ... 193
3.74. Патогенез болезни Грейвса и ее проявлений ... 194
3.75. Лекарственные препараты, используемые для лечения тиреотоксикоза ... 195
3.76. Классификация поражения глаз при болезни Грейвса ... 196
3.77. Лечение офтальмопатии болезни Грейвса ... 196
3.78. Данные клинико-инструментальных исследований при гипер- и гипофункции ЩЖ ... 197
3.79. Классификация синдрома гипотиреоза ... 197
3.80. Принципы лечения гипотиреоза ... 198
3.81. Тиреоидные гормоны и их препараты, используемые в лечении гипотиреоза ... 199
3.82. Степени тяжести нарушений функции ЩЖ ... 200

3.83. Проявления йододефицитной патологии ... 200
3.84. Функциональная автономия ЩЖ (диагностика) ... 201
3.85. Диагностика аутоиммунного тиреоидита (АИТ) ... 201
3.86. Типичные ультразвуковые варианты хронического АИТ ... 202
3.87. Дифференциальный диагноз рака и доброкачественных образований ЩЖ ... 202
3.88. Лечение больных раком ЩЖ ... 203
3.89. Алгоритм диагностического поиска множественной эндокринной неоплазии 2а и 2б ... 204
3.90. Заболевания ЩЖ во время беременности. Профилактика и лечение эутиреоидного зоба ... 205
3.91. Тиреотоксикоз во время беременности ... 205
3.92. Лечение болезни Грейвса во время беременности ... 206
3.93. Заболевания ЩЖ во время беременности: АИТ и гипотиреоз ... 206
3.94. Послеродовый тиреоидит ... 207
3.95. Этиопатогенез, клиника и лечение подострого тиреоидита ... 207
3.96. Клинические проявления первичного гиперпаратиреоза ... 208
3.97. Лабораторные данные гиперпаратиреоза ... 208
3.98. Лечение гиперкальциемического криза ... 209
3.99. Алгоритм поиска гиперпролактинемии и ее лечение ... 209
3.100. Алгоритм диагностического поиска причины мужского гипогонадизма ... 210
3.101. Алгоритм диагностического поиска яичникового или надпочечникового генеза гирсутизма ... 211
3.102. Дифференциально-диагностические признаки задержки полового созревания ... 211
3.103. Клинические проявления акромегалии ... 213
3.104. Патогенез и клинические проявления первичного гиперальдостеронизма ... 213
3.105. Патогенез артериальной гипертензии первичного альдостеронизма ... 214
3.106. Алгоритм диагностического поиска первичного альдостеронизма ... 214
3.107. Алгоритм диагностического поиска первичной и вторичной недостаточности коры надпочечников ... 215
3.108. Клинические симптомы надпочечниковой недостаточности ... 215
3.109. Дифференциально-диагностические различия первичного (болезнь Аддисона), вторичного и третичного гипокортицизма ... 216
3.110. Причины и клинические проявления острой недостаточности коры надпочечников ... 216
3.111. Лечение острой надпочечниковой недостаточности ... 217
3.112. Лечение первичной хронической недостаточности коры надпочечников ... 217
3.113. Лечебная тактика при хирургических вмешательствах у больных с хронической недостаточностью коры надпочечников ... 218
3.114. Алгоритм диагностического поиска при подозрении на синдром Кушинга ... 218
3.115. Причины синдрома Кушинга ... 219
3.116. Клинические проявления и осложнения синдрома Кушинга ... 220

3.117. Клинические проявления синдрома Кушинга в зависимости от причины ... 220
3.118. Показания для проведения пробы с 2 и 8 мг дексаметазона и трактовка результатов ... 221
3.119. Лечение больных во время и после двусторонней адреналэктомии или удаления аденомы надпочечника ... 222
3.120. Клиника, диагностика и лечение феохромоцитомы ... 222
3.121. Алгоритм диагностики остеопороза ... 223
3.122. Препараты, использующиеся в лечении остеопороза ... 224
3.123. Препараты кальция для лечения гипокальциемии при гипопаратиреозе ... 224
3.124. Лечение гипокальциемии при гипопаратиреозе ... 224
3.125. Проявления недостатка витамина D (рахит, остеомаляция у взрослых) ... 225
3.126. Основные препараты витамина D, используемые в лечении гипопаратиреоза ... 225
3.127. Классификация массы тела по индексу массы тела ... 226
3.128. Препараты для снижения массы тела ... 226
3.129. Менопаузальный синдром у женщин с ожирением ... 227

Раздел IV. Гематология ... 228

4.1. Показатели периферической крови у здоровых людей ... 228
4.2. Нормальные показатели миелограммы (по данным разных авторов, %) ... 229
4.3. Заболевания и состояния, сопровождающиеся изменением гематокрита ... 229
4.4. Заболевания и состояния, сопровождающиеся увеличением количества эритроцитов ... 230
4.5. Заболевания и состояния, сопровождающиеся изменением среднего корпускулярного объема (среднего объема эритроцита — MCV) ... 230
4.6. Заболевания и состояния, сопровождающиеся сдвигом лейкоцитарной формулы ... 230
4.7. Заболевания и состояния, сопровождающиеся изменением количества лейкоцитов ... 231
4.8. Заболевания и состояния, сопровождающиеся изменением количества нейтрофилов ... 232
4.9. Заболевания и состояния, сопровождающиеся эозинофилией ... 232
4.10. Заболевания и состояния, сопровождающиеся изменением содержания лимфоцитов ... 233
4.11. Заболевания и состояния, при которых возможен моноцитоз ... 233
4.12. Разделение анемий по признаку цветности эритроцитов ... 233
4.13. Номенклатура анемий ... 234
4.14. Основные виды гемолитических анемий ... 234
4.15. Анемии хронических заболеваний ... 234
4.16. Алгоритм ведения больных с апластической анемией ... 235
4.17. Алгоритм диагностического поиска при гипохромной и нормо-/гиперхромной анемии ... 236
4.18. Алгоритм ведения больных железодефицитной анемией ... 236

4.19. Основные дифференциально-диагностические признаки гипохромных анемий ... 237
4.20. Алгоритм ведения больных макроцитарной анемией неустановленной причины ... 237
4.21. Алгоритм лечения аутоиммунной гемолитической анемии ... 238
4.22. Алгоритм диагностического поиска у больных панцитопенией ... 238
4.23. Некоторые характеристики таблетированных форм железосодержащих препаратов ... 239
4.24. Классификация анемии ... 240
4.25. Дифференциально-диагностические признаки анемии ... 240
4.26. Классификация и причина железодефицитной анемии ... 241
4.27. Заболевания и состояния, сопровождающиеся изменением СОЭ ... 242
4.28. Гемолитические анемии ... 242
4.29. Механизмы развития и причины нейтропении ... 243
4.30. Причины развития панцитопении ... 243
4.31. Тромбоцитопении ... 244
4.32. Лекарственные препараты, вызывающие тромбоцитопению ... 244
4.33. Изменения миелограммы при некоторых анемиях и гемобластозах ... 245
4.34. Острые лейкозы ... 246
4.35. Упрощенная Франко-американо-британская (ФАБ) классификация острых миелоидных лейкозов ... 248
4.36. Типы ОМЛ в соответствии с классификацией ВОЗ ... 248
4.37. Стадии болезни Ходжкина (лимфомы Ходжкина) ... 249
4.38. Номограмма для определения площади поверхности тела ... 250
4.39. Цитохимические особенности бластных клеток, на основе которых проводится дифференциация вариантов острых лейкозов ... 251
4.40. Новые программы, используемые в лечении рецидивов и рефрактерных форм ... 252
4.41. Сравнение классификаций опухолей лимфатической системы ... 252
4.42. Стадии хронического лимфолейкоза ... 254
4.43. Стадии множественной миеломы ... 255
4.44. Классификация Т-клеточных лимфатических опухолей (ВОЗ, 2001) ... 256
4.45. Спленомегалии ... 256
4.46. Клинико-гематологическая характеристика эритремии ... 257
4.47. Дифференциально-диагностические признаки семейно-наследственного эритроцитоза и эритремий ... 258
4.48. Комплекс лечебных мероприятий при эритремии ... 258
4.49. Тромбоцитарный гемостаз ... 259
4.50. Плазменный гемостаз ... 260
4.51. Третья фаза свертывания крови, фибринообразование ... 261
4.52. Основные механизмы функционирования фибринолитической (плазминовой) системы ... 261
4.53. Факторы свертывания крови ... 262
4.54. Наследственные нарушения свертываемости крови ... 262
4.55. Степень выраженности кровоточивости и коагуляционных нарушений при разных коагулопатиях ... 263
4.56. Нарушения агрегации тромбоцитов при различных заболеваниях ... 264

4.57. Показатели антикоагулянтной системы и факторы риска развития тромбогеморрагических осложнений ... 264
4.58. Дифференциально-диагностическое значение кровоточивости ... 264
4.59. Зависимость характера кровоточивости от вида нарушения в системе гемостаза ... 265
4.60. Диагностическая значимость геморрагий при их сочетании с другими симптомами ... 266
4.61. Наиболее частые причины геморрагий при отдельных патологических состояниях ... 266
4.62. Плазменные нарушения гемостаза (гемофилии) ... 267
4.63. Рубрикация потенциальной тяжести гемофилии в зависимости от содержания фактора VIII или IX в плазме ... 268
4.64. Перечень лекарственных средств, которые могут стать причиной гаптеновой тромбоцитопении ... 268
4.65. Показания основных коагуляционных тестов при дефиците различных факторов свертывания крови ... 268
4.66. Основные точки приложения действия антикоагулянтов ... 269
4.67. Программы обследования больных с геморрагическим диатезом (ГД) ... 269
4.68. Комплексный реологический анализ крови ... 271
4.69. Схема патогенеза ДВС-синдрома ... 272
4.70. Основные терапевтические воздействия при ДВС-синдроме и тромботической тромбоцитопенической пурпуре ... 272
4.71. Критерии разграничения ДВС-синдрома и тромботической тромбоцитопенической пурпуры ... 273
4.72. Заболевания и состояния, сопровождающиеся изменением времени свертывания крови ... 273
4.73. Заболевания и состояния, при которых может меняться время кровотечения ... 273
4.74. Дифференциально-диагностические различия основных форм ГД ... 274
4.75. Относительные противопоказания к антикоагулянтной терапии ... 274
4.76. Гемограмма при некоторых патологических процессах ... 275

Раздел V. Ревматология ... 277

5.1. Рабочая классификация и номенклатура ревматических болезней ... 277
5.2. Классификация ревматической лихорадки: острая ревматическая лихорадка (ОРЛ) ... 281
5.3. Критерии Киселя—Джонса, применяемые для диагностики ОРЛ ... 282
5.4. Лечение ОРЛ и хронической ревматической болезни сердца ... 282
5.5. Вторичная профилактика ОРЛ ... 284
5.6. Длительность вторичной профилактики ОРЛ ... 284
5.7. Антибактериальная терапия А-стрептококкового тонзиллита ... 285
5.8. Антибиотикопрофилактика инфекционного эндокардита ... 285
5.9. Антибиотикопрофилактика ИЭ (медицинские вмешательства) ... 285
5.10. Классификация ревматоидного артрита (РА) ... 285
5.11. Рентгенологические стадии РА (по Штейнброкеру) ... 288
5.12. Функциональные классы РА ... 288
5.13. Нарушения, выявляемые при лабораторном обследовании РА ... 288

5.14. Диагностические критерии РА ... 290
5.15. Заболевания, с которыми следует проводить дифференциальную диагностику РА ... 291
5.16. Рекомендации при подозрении на РА ... 294
5.17. Заболевания, при которых развивается суставной синдром ... 294
5.18. Дифференциально-диагностические признаки РА и серонегативных спондилоартропатий ... 295
5.19. Характеристика НПВП ... 295
5.20. Побочные эффекты НПВП ... 296
5.21. Рекомендации по лечению и профилактике НПВП гастропатии ... 297
5.22. Побочные эффекты глюкокортикоидов ... 298
5.23. Базисные противовоспалительные лекарственные средства, используемые для лечения РА ... 299
5.24. Общая характеристика базисных противовоспалительных препаратов (БПВП) ... 300
5.25. Рекомендации по выбору БПВП при раннем РА с учетом активности заболевания и наличия эрозий в суставах ... 301
5.26. Рекомендации по выбору терапии РА в зависимости от активности (вариантов) болезни ... 302
5.27. Эффективность «базисных» ЛС при РА ... 302
5.28. Тактика лечения пациентов, у которых терапия метотрексатом была недостаточно успешной ... 303
5.29. Оценка активности заболевания и эффективности терапии РА ... 303
5.30. Диагностическая тактика при подозрении на спондилоартропатию ... 307
5.31. Критерии диагностики серонегативных спондилоартритов ... 308
5.32. Модифицированные Нью-Йоркские классификационные критерии диагноза анкилозирующего спондилита (АС) ... 309
5.33. Классификационные критерии спондилоартритов ... 309
5.34. Индекс активности АС – BASDAI ... 309
5.35. Дифференциальная диагностика между анкилозирующим спондилоартритом и РА ... 310
5.36. Лечение анкилозирующего спондилоартрита ... 311
5.37. Классификация псориатического артрита (ПА) ... 311
5.38. Диагностические критерии ПА ... 313
5.39. Рентгенография суставов и позвоночника при ПА ... 314
5.40. Критерии диагностики ПА ... 315
5.41. Лечение ПА ... 316
5.42. Классификация реактивных артритов (РеА) ... 318
5.43. Лабораторные и инструментальные методы диагностики РеА ... 318
5.44. Лечение РеА ... 319
5.45. Классификация подагры ... 319
5.46. Классификация причин гиперурикемии ... 320
5.47. Рентгенологические изменения при подагре ... 321
5.48. Лабораторные данные при подагре ... 322
5.49. Лечение подагры ... 322
5.50. Классификация болезни Рейтера ... 325
5.51. Критерии активности при болезни Рейтера ... 326

5.52. Диагностические алгоритмы при болезни Рейтера у женщин 326
5.53. Диагностические алгоритмы при болезни Рейтера у мужчин 327
5.54. Основные принципы терапии при болезни Рейтера 328
5.55. Антибактериальные препараты, применяемые при болезни Рейтера 328
5.56. Классификация системных васкулитов 329
5.57. Классификация системных васкулитов 329
5.58. Узелковый полиартериит и родственные состояния 329
5.59. Инфекционные агенты, участвующие в развитии васкулитов 330
5.60. Классификационные критерии диагноза узелкового полиартериита 331
5.61. Классификационные критерии диагноза гранулематоза Вегенера 331
5.62. Классификационные критерии диагноза пурпуры Шенлейна—Геноха 332
5.63. Классификационные критерии гигантоклеточного артериита 332
5.64. Классификационные критерии диагноза артериита Такаясу 332
5.65. Диагностические критерии болезни Кавасаки 333
5.66. Классификационные критерии диагноза синдрома Черджа—Стросса 333
5.67. Международные критерии диагноза болезни Бехчета 334
5.68. Классификационные критерии облитерирующего тромбангиита 334
5.69. Критерии диагноза болезни Такаясу 335
5.70. Заболевания, при которых наблюдается развитие симптомокомплекса, напоминающего узелковый полиартрит 336
5.71. Дифференциально-диагностические признаки классического узелкового полиартрита и микроскопического полиангиита 336
5.72. Критерии дифференциальной диагностики геморрагического васкулита и васкулита гиперчувствительности 337
5.73. Заболевания, от которых необходимо отличать гигантоклеточный артериит и ревматическую полимиалгию 337
5.74. Оценка степени повреждения органов и систем при васкулитах (индекс повреждения) 338
5.75. Оценка активности васкулитов, в баллах (Birminghem Vasculits Activity Score — BVAS) 341
5.76. Показания к проведению пульс-терапии глюкокортикостероидами при системных васкулитах 343
5.77. Основные механизмы действия циклофосфана при васкулитах 344
5.78. Основные механизмы действия метотрексата при васкулитах 344
5.79. Рекомендации по применению плазмафереза 344
5.80. Схема ведения больных с тяжелыми формами системных некротизирующих васкулитов 345
5.81. Клинические особенности поражения кожных покровов при системных васкулитах 345
5.82. Поражение почек при системных васкулитах 346
5.83. Классификация васкулитов кожи 347
5.84. Основные методы лечения кожных ангиитов 348
5.85. Диагностические критерии остеоартроза (ОА) 349
5.86. Рентгенологические стадии ОА 350
5.87. Лечение при ОА коленного сустава 350
5.88. Частота синдрома Шегрена при различных аутоиммунных заболеваниях 351

5.89. Рабочая классификация болезни Шегрена 351
5.90. Офтальмологические и стоматологические симптомы при болезни Шегрена 352
5.91. Внежелезистые системные признаки болезни Шегрена (клинико-морфологическая и функциональная характеристика поражений) 352
5.92. Диагностические критерии СКВ (Американская ревматологическая ассоциация, 1982) 353
5.93. Классификация клинических вариантов течения СКВ 354
5.94. Варианты течения СКВ 355
5.95. Индекс активности СКВ SLEDAI (от англ. SLE Disease Activity Index) 355
5.96. Индекс активности СКВ SLAM (от англ. SLE activity measure) 355
5.97. Классификация волчаночного нефрита 358
5.98. Морфологическая классификация гломерулонефрита (ГН) при СКВ 358
5.99. Терапия волчаночного нефрита в зависимости от морфологического класса 359
5.100. Классификация склеродермии (склеродермической группы болезней — СГЗ) 359
5.101. Рабочая классификация системной склеродермии 360
5.102. Диагностические признаки ССД 361
5.103. Классификация склеродермии и СГЗ [1, 2, 10, 11] (с шифрами по МКБ-10) 361
5.104. Клиническая и лабораторная характеристика ССД 362
5.105. Основные виды терапии при ССД 363
5.106. Лечение больных ССД с учетом доминирующей патологии 363
5.107. Критерии диагностики первичного синдрома Рейно 364
5.108. Критерии диагностики вторичного синдрома Рейно 364
5.109. Диагностический алгоритм синдрома Рейно 364
5.110. Наиболее частые причины вторичного синдрома Рейно 365
5.111. Клиническая оценка синдрома Рейно 366
5.112. Рабочая классификация псориатического артрита 366
5.113. Диагностические критерии псориатического артрита 367
5.114. Классификация воспалительных миопатий 368
5.115. Клинико-иммунологические ассоциации идиопатических воспалительных миопатий 368
5.116. Дифференциальная диагностика мышечной слабости 369
5.117. Диагностические критерии дерматомиозита 370
5.118. Диагностические признаки ревматической полимиалгии 371
5.119. Саппоровские диагностические критерии антифосфолипидного синдрома (АФС) 371
5.120. Перечень заболеваний, требующих проведения дифференциального диагноза с АФС 372
5.121. Факторы риска первичных и повторных тромбозов при АФС 373
5.122. Общие рекомендации по профилактике и лечению тромбозов у пациентов с аФЛ 374
5.123. Факторы риска геморрагических осложнений при АФС 374
5.124. Рекомендации по ведению беременных женщин с АФС 374

5.125. Аутоантитела при системных заболеваниях соединительной ткани 375
5.126. Плевропульмональные поражения при системных заболеваниях соединительной ткани 376

Раздел VI. Гастроэнтерология 378
6.1. Классификация дискинезий пищевода 378
6.2. Причины ротоглоточной и глоточно-пищеводной дисфагии 378
6.3. Причины пищеводной дисфагии 379
6.4. Схема диагностического подхода при пищеводной дисфагии 379
6.5. Рентгенологические признаки некоторых заболеваний пищевода 380
6.6. Основные причины возникновения гастроэзофагеального рефлюкса 380
6.7. Наиболее общая стратегия лечения и поддерживающей терапии у больных гастроэзофагеальной рефлюксной болезни (ГЭРБ) 381
6.8. Алгоритм лечения ГЭРБ 382
6.9. Алгоритм лечения больных эрозивной ГЭРБ 383
6.10. Алгоритм лечения больных неэрозивной рефлюксной болезнью 384
6.11. Алгоритм ведения пациента с пищеводом Барретта 385
6.12. Дифференциально-диагностические критерии основных хронических заболеваний пищевода, протекающих с симптомом дисфагии 386
6.13. Дифференциальная диагностика стенокардии и эзофагеальных болей 388
6.14. Дифференциальная диагностика ГЭРБ и ишемической болезни сердца 388
6.15. Причины острой абдоминальной боли 389
6.16. Характер абдоминальных болей 389
6.17. Особенности болевого синдрома при заболеваниях желудочно-кишечного тракта 390
6.18. Основные причины болей в брюшной полости 392
6.19. Сравнительная характеристика висцеральной и париетальной (соматической) боли в животе 393
6.20. Дифференциальная диагностика при синдроме острого живота в первые сутки заболевания 394
6.21. Дифференциально-диагностическая характеристика состояний, вызывающих симптомокомплекс «острый живот» 396
6.22. Классификация висцеральных болей и примеры заболеваний, часто поражающих определенный орган 406
6.23. Функциональные расстройства желудка 406
6.24. Сиднейская классификация гастритов 407
6.25. Хьюстонская классификация хронического гастрита 407
6.26. Рабочая классификация хронических гастритов 408
6.27. Этиологические факторы и факторы риска, способствующие возникновению хронического гастрита 409
6.28. Основные критерии антральной и диффузной форм хронического активного гастрита, ассоциированного с *Helicobacter pylori* 410
6.29. Характеристика хронического аутоиммунного и хеликобактерного гастритов 410

6.30. Алгоритм ведения пациентов с язвенной болезнью желудка и двенадцатиперстной кишки ... 411
6.31. Алгоритм диагностики и лечения инфекции *Helicobacter pylori* ... 412
6.32. Классификация язвенных поражений слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки болезни ... 413
6.33. Характер боли при неосложненной язвенной болезни ... 414
6.34. Болевой синдром у больных с неосложненной язвенной болезнью в фазе обострения ... 415
6.35. Дифференциально-диагностические признаки между язвой желудка и язвой двенадцатиперстной кишки ... 415
6.36. Некоторые клинические особенности язвенной болезни различной локализации ... 416
6.37. Критерии оценки состояния базальной секреции HCl в теле желудка ... 417
6.38. Критерии оценки состояния базальной секреции HCl в теле желудка по уровню pH ... 417
6.39. Информативность основных методов диагностики *Helicobacter pylori* и показания к их применению ... 417
6.40. Схема эрадикационной терапии инфекции *Helicobacter pylori*, рекомендованная первым Маастрихтским соглашением (2007) ... 418
6.41. Схема эрадикационной терапии инфекции *Helicobacter pylori*, рекомендованная вторым Маастрихтским соглашением (2007) ... 419
6.42. Осложнения язвенной болезни ... 419
6.43. Риск образования симптоматических гастродуоденальных язв ... 420
6.44. Классификация симптоматических гастродуоденальных язв ... 420
6.45. Классификация болезней оперированного желудка ... 421
6.46. Классификация желудочно-кишечных кровотечений ... 421
6.47. Причины кровотечений из верхних отделов пищеварительного тракта ... 422
6.48. Дифференциальная диагностика гастродуоденальных кровотечений ... 422
6.49. Дифференциальная диагностика гастродуоденальных кровотечений (синдром портальной гипертонии, болезнь Верльгофа, гипертоническая болезнь) ... 424
6.50. Объем кровопотери в зависимости от величины шокового индекса Альговера (ЧСС:$АД_{сист.}$) ... 426
6.51. Алгоритм действий при обнаружении во время диагностической эндоскопии язвы, покрытой тромбом ... 426
6.52. Причины желудочно-кишечных кровотечений ... 426
6.53. Наиболее частые причины желудочно-кишечных кровотечений ... 427
6.54. Дифференциальная диагностика при острых кровотечениях из верхних отделов пищеварительного тракта ... 428
6.55. Дифференциальная диагностика при острых профузных кишечных кровотечениях ... 430
6.56. Классификация диареи ... 431
6.57. Причины диареи ... 431
6.58. Типы запора ... 432
6.59. Алгоритм диагностики при хронической диарее ... 432
6.60. Алгоритм диагностики воспалительной диареи ... 433

6.61. Алгоритм диагностики и лечения острой диареи ... 433
6.62. Алгоритм диагностики тяжелой или неясной этиологии диареи ... 434
6.63. Алгоритм обследования и лечения больных с запорами ... 435
6.64. Основные причины хронических запоров в зависимости от ведущих механизмов нарушений моторики кишечника ... 436
6.65. Рабочая классификация наиболее распространенных причин синдрома мальабсорбции ... 437
6.66. Клинические и лабораторные признаки мальабсорбции ... 438
6.67. Алгоритм диагностического поиска при хронической диарее ... 439
6.68. Этиологическая классификация синдрома нарушенного пищеварения ... 440
6.69. Рабочая классификация воспалительных заболеваний тонкой кишки ... 441
6.70. Классификация хронического энтерита ... 441
6.71. Дифференциально-диагностические признаки болезней тонкой кишки ... 442
6.72. Клинические проявления хронического колита и энтерита в сравнительном аспекте ... 443
6.73. Рабочая классификация язвенного колита ... 444
6.74. Критерии активности и степени тяжести неспецифического язвенного колита (НЯК) (Schroeder) ... 445
6.75. Дифференциальная диагностика НЯК и болезни Крона с другими заболеваниями ... 445
6.76. Частота возникновения некоторых системных внекишечных проявлений язвенного колита ... 446
6.77. Клинические признаки тяжести течения язвенного колита ... 446
6.78. Эндоскопические признаки активности воспаления при язвенном колите ... 446
6.79. Индекс клинической активности неспецифического язвенного колита по Truelove ... 447
6.80. Алгоритм лечения неспецифического язвенного колита ... 447
6.81. Алгоритм профилактики колоректального рака при неспецифическом язвенном колите ... 448
6.82. Рабочая классификация воспалительных заболеваний толстой кишки ... 449
6.83. Критерии диагностики синдрома раздраженного кишечника ... 449
6.84. Внекишечные проявления при язвенном колите ... 450
6.85. Эндоскопические изменения (сигмоскопия) слизистой оболочки при обострении язвенного колита ... 450
6.86. Рентгенологические признаки язвенного колита ... 450
6.87. Колоноскопические наблюдения при язвенном колите ... 451
6.88. Основные критерии дифференциальной диагностики язвенного колита и болезни Крона с поражением толстой кишки ... 451
6.89. Индекс Беста для оценки степени активности болезни Крона ... 452
6.90. Схема подсчета баллов для определения тяжести обострения болезни Крона (индекс Беста) ... 453
6.91. Дифференциальная диагностика НЯК и болезни Крона ... 454

6.92. Алгоритм консервативного лечения болезни Крона ... 455
6.93. Препараты месалазина ... 456
6.94. «Симптомы тревоги», исключающие диагноз синдрома раздраженного кишечника (СРК) ... 456
6.95. Частота психических расстройств у больных СРК в возрасте до 50 лет ... 457
6.96. Алгоритм лечения хронического панкреатита ... 457
6.97. Основные причины повышения уровня амилазы и липазы ... 458
6.98. Количественный состав нормальной микрофлоры кишечника ... 458
6.99. Дифференциальная диагностика основных хронических заболеваний поджелудочной железы ... 458
6.100. Основные причины дисбактериоза кишечника ... 460
6.101. Наиболее распространенные пробиотики ... 461
6.102. Примерные разовые дозы различных лекарственных форм бифидумбактерина, применяемых для профилактики и лечения дисбактериоза у взрослых при различных заболеваниях внутренних органов ... 461
6.103. Суточные дозы противогрибковых препаратов при различной локализации кандидоза ... 462
6.104. Схема коррекции дисбиоза кишечника ... 463
6.105. Примерное меню при хроническом рецидивирующем панкреатите на неделю ... 463
6.106. Лечение и профилактика дефицита водорастворимых витаминов при заболеваниях ЖКТ ... 466
6.107. Микроскопическая картина при основных копрологических синдромах ... 467
6.108. Лечение и профилактика дефицита жирорастворимых витаминов при заболеваниях ЖКТ ... 468
6.109. Лечение и профилактика дефицита минеральных веществ при желудочно-кишечных заболеваниях ... 468
6.110. Характеристика основных витаминов и названия авитаминозов ... 469

Раздел VII. Гепатология ... 470
7.1. Причины увеличения печени ... 470
7.2. Программа дифференциально-диагностического обследования больных с увеличением печени ... 471
7.3. Программа дифференциальной диагностики у больных с увеличением печени и селезенки ... 472
7.4. Ферментные маркеры гепатобилиарного заболевания ... 472
7.5. Диагностическая ценность различных методов исследования при заболеваниях печени ... 473
7.6. Причины и типы желтух ... 474
7.7. Программа дифференциально-диагностического обследования больных при желтухе ... 475
7.8. Дифференциальная диагностика желтух ... 475
7.9. Дифференциальные признаки гипербилирубинемии ... 477
7.10. Начальные этапы диагностики при желтухе ... 478

7.11. Основные показатели при наиболее частых заболеваниях, проявляющихся желтухой ... 479
7.12. Изолированное повышение уровня билирубина в сыворотке ... 480
7.13. Сравнительная характеристика вирусного гепатита A, B, C, D и E ... 481
7.14. Вирусный гепатит: значение серологических маркеров ... 481
7.15. Хронический активный гепатит: сравнение трех основных типов ... 482
7.16. Примеры классификации хронического гепатита ... 483
7.17. Хроническое заболевание печени с циркулирующими аутоантителами ... 483
7.18. Сравнительная характеристика аутоиммунного гепатита и хронического гепатита C ... 483
7.19. Фазы HBV-инфекции ... 484
7.20. Стадии HBV-инфекции ... 484
7.21. Сравнительная характеристика инфекционного мононуклеоза и вирусного гепатита ... 484
7.22. Алгоритм дальнейшего обследования больных при обнаружении анти-HCV-антител методом ИФА ... 485
7.23. Изменения у больного с хроническим гепатитом B при HBeAg-сероконверсии ... 486
7.24. Стратегия лечения хронического вирусного гепатита B ... 486
7.25. Диагностика дельта-инфекции ... 486
7.26. Три схемы лечения ИНФ-α при хроническом гепатите C ... 487
7.27. Изменение схемы дальнейшего лечения ИФН-α через 2 мес. от его начала в зависимости от активности АлАТ ... 487
7.28. Алгоритм лечения больного ХВГ-С ... 487
7.29. Факторы, определяющие ответ больных хроническим гепатитом B на противовирусную терапию ... 488
7.30. Естественное течение HCV-инфекции ... 488
7.31. Естественное течение HBV-инфекции ... 489
7.32. Преднизолон при хроническом аутоиммунном гепатите ... 489
7.33. Хронический аутоиммунный гепатит: продолжительность лечения преднизолоном ... 489
7.34. Профилактика гепатита B гипериммунным сывороточным глобулином ... 490
7.35. Контингент, подлежащий вакцинации против гепатита B ... 490
7.36. Профилактика гепатита у лиц, имевших случайный контакт с кровью, которая могла быть инфицированной ... 490
7.37. Интерферон в лечении HBeAg-положительных больных: метаанализ (15 исследований) ... 491
7.38. Побочные эффекты интерферона ... 491
7.39. Дифференциация острого вирусного гепатита от холестаза беременных ... 491
7.40. Дифференциально-диагностические признаки при хроническом холестатическом гепатите в стадии обострения и механической желтухи, возникшие на почве новообразований ... 492
7.41. Клинические, лабораторные, морфологические признаки цирроза печени ... 494

7.42. Активная и неактивная фазы цирроза печени ... 495
7.43. Этиология и соответствующее лечение цирроза печени ... 496
7.44. Клиническое обследование при циррозе ... 497
7.45. Проявления компенсированного цирроза печени ... 498
7.46. Спонтанный бактериальный перитонит ... 498
7.47. Вероятные механизмы асцита при циррозе печени ... 498
7.48. Исследования, проводимые при острой печеночно-клеточной недостаточности ... 499
7.49. Факторы, способствующие развитию острой печеночной энцефалопатии у больных циррозом печени ... 500
7.50. Факторы, влияющие на развитие печеночной энцефалопатии ... 500
7.51. Классификация портальной гипертензии ... 500
7.52. Обследование больного при подозрении на портальную гипертензию ... 501
7.53. Критерии диагностики гепаторенального синдрома ... 501
7.54. Лечебный парацентез ... 502
7.55. Дифференциально-диагностические критерии первичного склерозирующего холангита (ПСХ) и первичного билиарного цирроза (ПБЦ) ... 502
7.56. Дифференциальная диагностика ПБЦ ... 503
7.57. Сравнение холестатического варианта саркоидоза и ПБЦ ... 503
7.58. Внутрипеченочный холестаз ... 504
7.59. Лечение хронического холестаза ... 505
7.60. Медикаментозное лечение зуда ... 505
7.61. Острая жировая печень беременных. Симптомы и признаки, зарегистрированные у 12 больных на догоспитальном этапе ... 505
7.62. Сравнительная характеристика острой жировой печени беременных и гестоза, имеющих некоторые общие признаки ... 506
7.63. Критерии прогноза у больных циррозом печени (Чайльда—Турко) ... 506
7.64. Классификация наследственных метаболических дефектов, ведущих к повреждениям печени ... 507
7.65. Лечение кровотечения из варикозно-расширенных вен пищевода ... 507
7.66. Классификация по Чайлду—Пью и госпитальная летальность от кровотечения ... 508
7.67. Классификация печеночно-клеточной функции при циррозе по Чайлду ... 508
7.68. Тактика ведения больного циррозом печени ... 508
7.69. Механизмы повреждающего действия избыточного железа ... 509
7.70. Диагностический алгоритм при наличии синдрома перегрузки железом ... 509
7.71. Диагностический алгоритм болезни Вильсона—Коновалова ... 510
7.72. Классификация лекарственных поражений печени ... 511
7.73. Непеченочные клинические проявления алкоголизма ... 511
7.74. Дифференциально-диагностические характеристики форм большой печеночной недостаточности ... 512
7.75. Прогностический индекс злокачественной трансформации очаговых изменений печени ... 512

7.76. Критерии определения стадии гепатоцеллюлярной карциномы 513
7.77. Стадии гепатоцеллюлярной карциномы 513
7.78. Система определения выживаемости больных с гепатоцеллюлярной карциномой 513
7.79. Классификация лекарственных реакций печени 514
7.80. Тактика при лекарственных поражениях печени 515

Раздел VIII. Нефрология 516

8.1. Интегральное место нефрологии в современной клинике внутренних болезней 516
8.2. Болезни почек и особенности современного образа жизни 517
8.3. Потенциальные механизмы повреждающего воздействия курения на почки 517
8.4. Нефрологические синдромы 517
8.5. Возможные причины повышения температуры тела у нефрологических больных 519
8.6. Основные нефротические синдромы 519
8.7. Алгоритм диагностики при протеинурии 519
8.8. Алгоритм диагностики при лейкоцитуриях 520
8.9. Виды лейкоцитурии 520
8.10. Алгоритм диагностики при гематурии 521
8.11. Дифференциальная диагностика заболеваний почек, сопровождающихся гематурией 522
8.12. Дифференциальная диагностика абдоминального синдрома 523
8.13. Причины отеков 524
8.14. Алгоритм диагностики при отечном синдроме 524
8.15. Схема механизма отеков 525
8.16. Причины нефротического синдрома 525
8.17. Этиология нефротического синдрома 526
8.18. Причины, вызывающие развитие нефротического синдрома 526
8.19. Патогенез нефротического отека 527
8.20. Идиопатический нефротический синдром 528
8.21. Осложнения нефротического синдрома 530
8.22. Диета при нефротическом синдроме 530
8.23. Локализация действия диуретиков в нефроне 530
8.24. Диуретики в лечении нефротического синдрома 531
8.25. Локализация действия диуретиков в нефроне 531
8.26. Основные рекомендации по лечению диуретиками 532
8.27. Тактика лечения отеков 532
8.28. Значение общей циркуляции крови при нефротическом синдроме 533
8.29. Основные положения при лечении диуретиками 534
8.30. Причины бессимптомных нарушений состава мочи, связанные с поражением клубочков 535
8.31. Наиболее распространенные причины асимптоматической протеинурии 536
8.32. Дифференциальный диагноз асимптоматической гематурии 536
8.33. Основные причины острой почечной недостаточности (ОПН) 536

8.34. Формы ОПН ... 537
8.35. Основные причины развития ОПН ... 538
8.36. Причины ОПН ... 539
8.37. Основные причины ОПН ... 541
8.38. Основные механизмы развития почечной недостаточности ... 542
8.39. Патогенез преренальной и ишемической ОПН ... 543
8.40. Дифференциальная диагностика ОПН ... 544
8.41. Данные химического анализа мочи при преренальной азотемии и ОПН ... 546
8.42. Периоды развития ОПН ... 546
8.43. Схема лечения больных с ОПН ... 547
8.44. Лечение ишемической и токсической ОПН ... 547
8.45. Показания для экстренного проведения гемодиализа при ОПН ... 549
8.46. Основные причины хронической почечной недостаточности (ХПН) ... 549
8.47. Клинические проявления уремии ... 549
8.48. Классификация ХПН ... 551
8.49. Классификация ХПН ... 551
8.50. Классификация ХПН ... 551
8.51. Факторы, влияющие на развитие сердечно-сосудистых осложнений при ХПН ... 552
8.52. Дифференциальная диагностика ОПН и ХПН ... 552
8.53. Дифференциальная диагностика преренальной и ренальной ОПН ... 553
8.54. Лечение ведущих клинических проявлений ХПН ... 553
8.55. Контроль за введением жидкости и электролитов при ХПН ... 553
8.56. Содержание калия в некоторых пищевых продуктах ... 554
8.57. Предупреждение уремической интоксикации ... 555
8.58. Контроль артериального давления ... 555
8.59. Основные гипотензивные препараты ... 556
8.60. Сочетания лекарственных препаратов, используемых для лечения злокачественной артериальной гипертензии на современном этапе ... 559
8.61. Схема поэтапного наращивания гипотензивного лечения при почечной гипертензии ... 559
8.62. Диета при ХПН. Малобелковая диета ... 559
8.63. Основные подходы при назначении малобелковой диеты ... 560
8.64. Перечень продуктов с указанием количества, в котором содержится 5 г белка ... 561
8.65. Основные принципы построения малобелковой диеты у больных с ХПН на додиализном периоде ... 561
8.66. Суточное потребление белка в зависимости от стадии ХПН ... 562
8.67. Лечение ацидоза ... 562
8.68. Лечение инфекционных осложнений ... 563
8.69. Дозы антибиотиков при различных степенях почечной недостаточности ... 563
8.70. Форма выпуска и средние суточные дозы препаратов, часто используемых при лечении ХПН; длительность лечения ... 564
8.71. Лечение уремической остеодистрофии ... 566

8.72. Лечение анемии при ХПН 567
8.73. Экстракорпоральные методы лечения ХПН 569
8.74. Преимущества и недостатки периодической и непрерывной заместительной терапии при болезнях почек 570
8.75. Противопоказания к трансплантации почки 570
8.76. Причины злокачественного гипертонического синдрома 570
8.77. Распространенность гипертензии при хронических заболеваниях паренхимы почек 571
8.78. Сосудистые поражения почек 571
8.79. Этиология ишемической нефропатии и реноваскулярной гипертонии 573
8.80. Клинические стадии ишемической болезни почек с медленным прогрессированием почечной недостаточности 574
8.81. Этапы диагностики ишемической болезни почек 575
8.82. Причины реноваскулярной гипертензии 575
8.83. Клинические особенности, типичные для пациентов с реноваскулярной гипертензией 575
8.84. Исследования, необходимые для постановки диагноза реноваскулярной гипертензии 576
8.85. Лечение гипертонического синдрома 576
8.86. Антигипертензивные средства 577
8.87. Блокаторы кальциевых каналов, применяемые при нефрогенной артериальной гипертензии 577
8.88. β-адреноблокаторы, применяемые при нефрогенной АГ 578
8.89. Диуретики, применяемые при нефрогенной АГ 578
8.90. α-адреноблокаторы при нефрогенной АГ 579
8.91. Номенклатура заболеваний органов мочевой системы 579
8.92. Классификация гломерулонефрита 581
8.93. Клиническая классификация хронического гломерулонефрита 582
8.94. Морфологическая классификация первичного гломерулонефрита 582
8.95. Основные варианты гломерулярных нефропатий 583
8.96. Иммунологические показатели у больных с хроническим гломерулонефритом 584
8.97. Основные морфологические варианты гломерулонефрита 585
8.98. Морфологические варианты гломерулонефритов 587
8.99. Иммунопатогенетические типы экстракапиллярного пролиферативного гломерулонефрита 587
8.100. Основные механизмы повреждения клубочков 588
8.101. Последствия повреждений разных отделов клубочка 588
8.102. Причины развития быстропрогрессирующего гломерулонефрита 589
8.103. Классификация быстропрогрессирующего гломерулонефрита 589
8.104. Причины мезангиокапиллярного гломерулонефрита 590
8.105. Причины IgA-нефропатии 590
8.106. Патоморфологические признаки мембранозно-пролиферативного гломерулонефрита 591
8.107. Вторичные причины мембранозно-пролиферативного гломерулонефрита 591

8.108. Признаки мембранозной гломерулопатии, выявляемые при исследовании биоптата почек ... 592
8.109. Причины мембранозной нефропатии ... 592
8.110. Вторичные причины мембранозной гломерулопатии ... 593
8.111. Причины фокально-сегментарного гломерулосклероза ... 594
8.112. Патогенез острого гломерулонефрита ... 594
8.113. Патогенез хронического гломерулонефрита ... 595
8.114. Патогенез острого иммунокомплексного гломерулонефрита ... 596
8.115. Дифференциальная диагностика при нефритическом синдроме и быстропрогрессирующем гломерулонефрите ... 597
8.116. Принципы лечения быстропрогрессирующего гломерулонефрита (экстракапиллярного гломерулонефрита) ... 598
8.117. Клинико-лабораторные признаки активности нефрита ... 598
8.118. Признаки активности нефропатии ... 598
8.119. Характерные признаки иммуновоспалительного процесса при заболеваниях почек ... 599
8.120. Признаки, симулирующие активность нефрита ... 599
8.121. Заболевания, имитирующие быстропрогрессирующий гломерулонефрит ... 600
8.122. Дифференциальная диагностика системных заболеваний, протекающих с поражением почек, основанная на клинических признаках ... 600
8.123. Дифференциальная диагностика нефропатий при системных заболеваниях (особенности поражения почек) ... 601
8.124. Дифференциальная диагностика системных заболеваний, протекающих с поражением почек (лабораторные признаки) ... 601
8.125. Общие положения иммуносупрессивной терапии ... 602
8.126. Иммунодепрессивные препараты ... 602
8.127. Показания для назначения глюкокортикоидов ... 603
8.128. Цитостатическая терапия ... 603
8.129. Селективная цитостатическая терапия ... 603
8.130. Нефропротективная терапия ... 604
8.131. Компоненты нефропротективной стратегии, приводящей к стабилизации скорости клубочковой фильтрации ... 605
8.132. История доказательной нефропротекции при хронических «недиабетических» нефропатиях. Терминальная почечная недостаточность ... 605
8.133. Основные причины тубулоинтерстициальных болезней почек ... 606
8.134. Классификация тубулоинтерстициальных болезней ... 607
8.135. Заболевания почечных канальцев ... 607
8.136. Функциональные нарушения при тубулоинтерстициальных болезнях почек ... 610
8.137. Тубулопатии ... 610
8.138. Характеристика основных типов канальцевых дисфункций ... 613
8.139. Метаболический ацидоз с нормальным анионным интервалом ... 614
8.140. Основные факторы, предрасполагающие к нефролитиазу ... 614
8.141. Заболевания, приводящие к образованию кальциевых камней ... 615

8.142. Основные типы мочевых камней ... 616
8.143. Амбулаторное обследование пациента с нефролитиазом ... 618
8.144. Биохимические маркеры первичного и вторичного нефролитиаза ... 619
8.145. Типы гиперкальциурии при первичном кальциевом нефролитиазе ... 619
8.146. Классификация аномалий почек ... 620
8.147. Частые причины механической обструкции мочевых путей ... 620
8.148. Диагностическая тактика при подозрении на обструкцию мочевых путей ... 621
8.149. Патофизиология двусторонней обструкции мочевых путей ... 622
8.150. Классификация пиелонефрита ... 622
8.151. Эффективность антибактериальных препаратов в отношении важнейших возбудителей пиелонефрита ... 623
8.152. Эффективность антибактериальных препаратов при пиелонефрите ... 624
8.153. Лечение бактериальной инфекции мочевых путей ... 624
8.154. Антибиотики, применяемые для лечения хронического пиелонефрита ... 625
8.155. Физиотерапевтическое лечение хронического пиелонефрита ... 627
8.156. Некоторые комбинированные растительные лекарственные средства ... 627
8.157. Классификация амилоидоза ... 628
8.158. Клиническая классификация амилоидоза почек ... 629
8.159. Патогенез амилоидоза ... 629
8.160. Биохимическая классификация амилоидоза ... 629
8.161. Лечение различных типов амилоидоза ... 630
8.162. Кистозные болезни почек ... 630
8.163. Формы лекарственных поражений почек ... 631
8.164. Схема патогенеза различных лекарственных поражений почек ... 631
8.165. Лекарственные поражения клубочков ... 632
8.166. Поражение клубочков при инфекциях ... 632
8.167. Проявления тромбоза и эмболии почечных артерий ... 633
8.168. Причины тромбоза почечных вен ... 633
8.169. Визуализирующие методы диагностики заболеваний почек ... 633
8.170. Достоинства и недостатки ультразвукового метода в диагностике заболеваний почек ... 634
8.171. Некоторые показания к проведению биопсии почек ... 635
8.172. Некоторые показатели, используемые в нефрологической практике ... 636

Содержание ... 643

Для заметок

Для заметок

Для заметок

Справочное издание

Зборовский Александр Борисович
Зборовская Ирина Александровна

ВНУТРЕННИЕ БОЛЕЗНИ (в таблицах и схемах)

Справочник

Под редакцией Ф.И. Комарова

Санитарно-эпидемиологическое заключение
№ 77.99.60.953.Д.008014.07.09 от 08.07.2009 г.

Подписано в печать 11.11.10. Формат $70 \times 100/_{16}$.
Бумага офсетная. Печать офсетная. Гарнитура «Petersburg».
Объем 42 печ. л. Тираж 1500 экз. Заказ №

ООО «Медицинское информационное агентство»
119048, Москва, ул. Усачева, д. 62, стр. 1, оф. 6
Тел./факс: (499)245-45-55
E-mail: miapubl@mail.ru; http://www.medagency.ru
Интернет-магазин: www.medkniga.ru

Книга почтой на Украине: а/я 4539, г. Винница, 21037
E-mail: maxbooks@svitonline.com
Телефоны: +380688347389, 8(0432)660510

Отпечатано в ОАО ПИК «Идел-Пресс»
420066, г. Казань, ул. Декабристов, д. 2

ISBN 978-5-8948-1864-1