

Мельникова Н.И., Карцева Е.В., Кирсанов А.С., Строгонов И.А., Агеева Л.Н., Харитонов Г.Д.,
Ольхова Е.Б., Беляева Т.Ю.

**ТРУДНОСТЬ ДИАГНОСТИКИ РЕДКИХ ФОРМ ВРОЖДЕННЫХ НАРУШЕНИЙ
АМИНОКИСЛОТНОГО ОБМЕНА У ДЕТЕЙ ПЕРВЫХ МЕСЯЦЕВ ЖИЗНИ
(ВРОЖДЕННАЯ ТИРОЗИНЕМИЯ)
(КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)**

ГБОУ ВПО РМАПО Российская медицинская академия последипломного образования, кафедра анестезиологии, реаниматологии и токсикологии детского возраста; ГБУЗ Детская городская клиническая больница Св. Владимира Департамента здравоохранения, Москва

У детей грудного возраста с тягостным неонатальным и/или преморбидным фоном и полиорганной недостаточностью постановка диагноза по данным клиники без лабораторной диагностики, даже при подозрении на наличие нарушений аминокислотного обмена, практически невозможна. Летальность при наследственной тирозинемии 1-го типа превышает 90%.

Ключевые слова: тирозинемия 1-го типа; новорожденные дети.

Для цитирования: *Анестезиология и реаниматология. 2015; 60 (3): 16-19.*

**THE DIFFICULTY IN DIAGNOSING OF RARE FORMS OF CONGENITAL DISORDERS OF AMINO ACID
METABOLISM IN INFANTS (HEREDITARY TYROSINEMIA)**

*Melnikova N.I., Kartseva E.V., Kirsanov A.S., Strogonov I.A., Ageeva L.N., Kharitonova G.D., Olhova E.B., Belyaeva T.Yu.
Russian Medical Academy of Postgraduate Education, Moscow, Russian Federation; Saint Vladimir Children's City
Clinical Hospital, 107014, Rubtcovsko-Dvortcovaya str. 1/3, Moscow, Russian Federation*

Diagnosis of amino acid metabolism disorders according to the clinics without laboratory diagnosis is almost impossible in infants with a history of neonatal and / or premorbid background and multi-organ failure. Mortality due to hereditary tyrosinemia type 1 is greater than 90%.

Key words: tyrosinemia type 1, newborns.

Citation: *Anesteziologiya i reanimatologiya. 2015; 60 (3): 16-19. (in Russ.)*

Цель исследования. Изучить симптомы ранней диагностики врожденных нарушений аминокислот у детей и причины расхождения диагноза.

Материал и методы. Приводим клинико-анатомический разбор истории болезни и морфогистологический материал больного N, анализ литературы.

Результаты исследования. Мальчик N в возрасте 51 сут жизни госпитализирован из дома по наряду СС и НМП в отделение хирургии новорожденных и недоношенных детей с диагнозом: "Синдром отечной мошонки, аллергический отек мошонки, некротический энтероколит?". По данным анамнеза: ребенок от 2-й беременности, протекавшей с маловодием, на фоне обострения хламидиоза и кандидоза; 1-я беременность – медицинский аборт; результаты пренатального УЗИ и скрининга – без патологии. Роды путем кесарева сечения, околоплодные воды мекониальные, масса тела при рождении 3340 г, длина 51 см, по шкале Апгар 8/8 баллов, пуповинный остаток отпал на 7-е сутки жизни. Мальчик находился на грудном вскармливании, за первый месяц прибавка массы тела 250 г, периодически стул с примесью зелени без запаха; ребенок вялый, сонлив. Мама считала, что ребенок болен в течение 5 дней, когда появился отек мошонки, постоянный зеленый стул. Консультирован в одном из детских стационаров г. Москвы. Острая хирургическая патология исключена, отек расценен как аллергический, назначена местная терапия, отпущен домой, но состояние ребенка не улучшалось, отек мошонки нарастал.

При поступлении в ДГКБ Св. Владимира состояние оценено очень тяжелым, мальчик пониженного питания, вялый, двигательная активность снижена, кожа бледно-розовая с серым оттенком и мраморным рисунком, тургор

тканей снижен, отек передней брюшной стенки в нижних отделах живота, резко выражен отек мошонки, полового члена (рис. 1, см. на вклейке). Печень выступает из-под реберной дуги на 2,5 см, селезенка не увеличена. При УЗИ органов брюшной полости обнаружена выраженная гепатомегалия с диффузными изменениями паренхимы печени и повышением эхогенности стенок внутрипеченочных сосудов; диффузные изменения паренхимы поджелудочной железы, почек, свободный выпот в брюшной полости. Данные изменения расценили как проявления полиорганной недостаточности на фоне манифестации генерализованного инфекционного процесса, внутриутробной инфекции (ВУИ)? Значимых структурных повреждений визуализированных фрагментов кишечных петель не обнаружено. Выявлен резко выраженный отек мягких тканей мошонки, но без структурных изменений яичек, киста семенного канатика справа размером 36 x 17 мм (рис. 2, см. на вклейке).

Клинических признаков дыхательной и сердечной недостаточности не обнаружено, но по данным КЩС у ребенка компенсированный метаболический ацидоз: рН 7,3, ВЕ -15,7, гемоглобин 106 г/л, лактат 8,5 ммоль/л. В биохимическом анализе крови: гипербилирубинемия 104 мкмоль/л за счет свободной и связанной фракций, белок снижен до 34,6 г/л, альбумины 22,9 г/л; повышены трансаминазы: АЛТ 63 ед/л, АСТ 78 ед/л, щелочная фосфатаза до 1549 ед/л. По техническим причинам тест прокальцитонина не проводился. В клиническом анализе крови: тромбоциты 172 тыс., нейтрофилы палочкоядерные 7%, сегментоядерные 61%, лимфоциты снижены до 24%, моноциты 8%; время свертываемости по Бюркеру 3 мин 10 с начало, 3 мин 35 с конец, время кровотечения по Дукке 1 мин.

Данные анамнеза и клиники позволяли думать о язвенно-некротическом энтероколите и сепсисе, поэтому ребенку назначен курс эмпирической антибактериальной

Информация для контакта:

Мельникова Наталия Ивановна

Correspondence to:

Mel'nikova Nataliya Ivanovna; e-mail: melnikova-natal@mail.ru

терапии (меропенем, амикацин, метранидазол в возрастных дозах), дезинтоксикационное и регидратационное лечение, переливание свежезамороженной плазмы для заместительной коррекции ДВС-синдрома (выраженное снижение антитромбина III).

Дефицит массы тела 400 г (8,8%), с учетом должствующей массы тела. Инфузионная терапия проводилась из расчета: 180 мл х 4,1 кг = 738 мл/сут (с учетом дегидратации доза жидкости максимальная 180 мл на 1 кг массы тела), скорость 30 мл/ч. Контролем эффективности инфузионной терапии являлись ЧСС, диурез, стул, потери по желудочному зонду, КЩС, динамика массы тела. После заместительной коррекции гиповолемии кристаллоидными и естественными коллоидными препаратами назначено частичное парентеральное питание (50 мл 10% аминокислот + 10% раствора глюкозы), энтеральное питание не усваивал. Однократно глюкоза сыворотки повышалась до 18,8 ммоль/л.

Оставлен под наблюдение дежурного хирурга. На фоне лечения состояние с положительной динамикой: кожа бледно-розовая, слизистые влажные, ЧД 34 в минуту, в легких дыхание проводилось во всех отделах грудной клетки, хрипов не было; тоны сердца громкие ритм правильный, ЧСС 136 в минуту; уменьшился отек мягких тканей, гиперемия мошонки, живот мягкий безболезненный, стула не было, моча светлая. Восстановился ОЦК, диурез; по КЩС компенсирован, лактат 2,0 ммоль/л. Не лихорадил. На обзорной рентгенограмме: тень средостения не расширена, синусы свободны, диафрагма четкая, тень центрального катетера в проекции верхней полой вены. При повторном УЗИ через сутки выраженной динамики не отмечено: сохранялось значительное повышение эхогенности паренхимы поджелудочной железы, диффузные изменения паренхимы почек, зафиксировано отсутствие перистальтики и жидкостное содержимое в просвете кишечных петель на фоне некоторого утолщения их стенок, следы выпота в плевральных синусах. По данным коагулограммы протромбиновая активность снижена до 16,2%, АЧТВ 65 с, тромбиновое время 27,7 с, фибриноген 1,11 г/л, антитромбин III снижен до 17,1%, хагеманзависимый фибриноген увеличен до 30 мин, агрегация тромбоцитов 60 с, D-димер 964 нг/мл.

Данные коагулограммы, клинического и биохимического анализов крови свидетельствовали о поражении печени (гепатит фетальный? токсический?), что укладывалось в картину бактериальной инфекции, сепсиса, на фоне персистирующей ВУИ? Тесты прокальцитонина и С-реактивного белка проводились на фоне антибактериального лечения, поэтому отрицательный результат трактовался в пользу эффективности терапии. Дефицит времени не позволил провести дополнительного обследования.

Через 30 ч с момента поступления состояние ребенка ухудшилось, появилась фебрильная температура, одышка до 50 в 1 мин, тахикардия до 150 ударов в 1 мин; по желудочному зонду отделяемое „кофейной гущи“, снижение Нб до 60 г/л. В клиническом анализе крови тромбоциты снижены до 150 тыс., нейтрофилы палочкоядерные 10%, сегментоядерные 44%, лимфоциты 42%, моноциты 3%; Нб 57 г/л; однократно глюкоза сыворотки снижалась до 2,0 ммоль/л. Ухудшение связано с клиникой массивного легочного и желудочного кровотечения, сердечно-легочной недостаточности, отека легких. В очень тяжелом состоянии мальчик переведен в ОРИТ, где продолжена дезинтоксикационная, антибактериальная, заместительная гемостатическая терапия; коррекция метаболических нарушений, анемии, оксигенация в палатке с последующей интубацией, ИВЛ. По данным УЗИ, выполненном в отделении реанимации, значительной динамики не выявлено:

в левой половине живота визуализирован аперистальтический фрагмент кишки с резко утолщенной стенкой (до 11 мм), жидкостным содержимым в просвете и точечными включениями газа, немного выпота в свободной брюшной полости (ретроспективно можно предположить, что за фрагмент кишки был принят сокращенный желудок, что объяснимо ограниченными техническими возможностями УЗИ „на месте“. На контрольной рентгенограмме тень средостения расширена, понижена прозрачность легких, синусы свободны, диафрагма четкая.

Проводились реанимационные мероприятия, сердечная деятельность восстанавливалась, снижалось кровотечение из легких и желудка. На фоне заместительной гемостатической терапии Нб поддерживался на уровне 82 г/л, гипопротейнемия сохранялась. После 3-го эпизода легочного кровотечения реанимационные мероприятия неэффективны, констатирована смерть.

Клинический диагноз. Основной: сепсис неуточненный (?); хроническая персистирующая вирусная инфекция (?); осложнения: отек головного мозга; кардиомиопатия (?), фиброэластоз (?), отек легких; ЯНЭК; сердечно-легочная недостаточность; легочное и желудочное кровотечение; ДВС-синдром; анемия; пневмония (?); состояние после ИВЛ, реанимации. Сопутствующий: гипотрофия, перинатальное поражение ЦНС, синдром угнетения ЦНС, синдром отечной мошонки.

По результату патолого-анатомического исследования макроскопические изменения во внутренних органах ребенка соответствовали генерализованному инфекционному процессу, но на гистологических препаратах обнаружено тяжелое поражение печени, поджелудочной железы, почек, сердца, не характерные для сепсиса (рис. 3, см. на вклейке). Морфологическая картина характерна для обменных нарушений, что позволило заподозрить наследственную тирозинемию или митохондриальную патологию.

Патолого-анатомический диагноз. Сочетанное основное заболевание: нарушение обмена веществ (наследственная ферментопатия, неуточненная по клинико-морфологическим данным тирозинемия); низидиобластоз; очаговый продуктивный миокардит, интерстициальный фиброз почек, гиподисплазия тимуса. Осложнения: ДВС-синдром; геморрагический синдром; РДС легких; отек легких; набухание вещества головного мозга. Сопутствующий: отек мошонки и нижних конечностей, гипотрофия, хориондипиллома боковых желудочков головного мозга.

Смерть ребенка с сочетанным поражением печени, поджелудочной железы, сердца и почек обусловлена врожденным нарушением обмена веществ произошла от полиорганной недостаточности. Полиорганная недостаточность, по данным анамнеза, клиники и лаборатории, расценены как ЯНЭК, сепсис и внутриутробная инфекция. Расхождение диагноза – 2-й категории. В конкретном случае, согласно данным обзора литературы и возможностей лаборатории, диагностика наследственной тирозинемии 1-го типа практически невозможна.

Наследственная тирозинемия (НТ) 1-го типа – редкое генетическое заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования. Заболевание встречается в 5–6 раз реже, чем наследственная непереносимость фруктозы; в различных популяциях колеблется от 1:100–120 000 живых новорожденных [1–11]. Клинически при данном заболевании наблюдается избирательное поражение трех органов: печени, почек, поджелудочной железы.

Поражение печени проявляется ее увеличением, плотной или твердой консистенцией, часто сочетающейся со спленомегалией. Довольно быстро (несколько месяцев) развиваются признаки узлового цирроза печени. О тяжелой печеночной недостаточности свидетельствуют

субиктеричность, отеки, асцит, иногда геморрагический синдром. По лабораторным данным печеночная недостаточность подтверждается наличием гипоальбуминемии и значительным уменьшением содержания факторов протромбинового комплекса (удлинение протромбинового времени > 20 с, протромбинового индекса < 40% или МНО > 2,0; снижение печеночных факторов свертывания при небольшом повышении билирубина и трансаминаз); снижением церулоплазмينا в крови, повышением в крови тирозина, фенилаланина, метионина и сукцинилацетона. Повышение уровня сукцинилацетона в крови или моче подтверждает диагноз НТ-1, так как патогенез заболевания заключается в интоксикации продуктами аномального распада тирозина – фумарилацетоацетата и малеилацетоацетата и их конечными метаболитами сукцинилацетоном и сукцинилацетоацетатом, которые являются митохондриальными токсинами, тормозят фосфорилирование и блокируют цикл Кребса. Почти всегда имеется стойкое увеличение в крови α -фетопротеина, ароматических аминокислот. При гистологическом исследовании печени обнаруживаются: выраженный анулярный фиброз с малыми воспалительными проявлениями; фиброз окружают узелки разного размера, представленные печеночными клетками, в некоторых имеется некроз или стеатоз, обнаруживается клеточный атипизм, начиная с первых месяцев жизни ребенка. Поражение почек проявляется в тубулопатии, первые признаки которой определяются немного позже, чем поражение печени. К первым признакам принадлежит гипофосфоремия, в последующем с присоединением протеинурии канальцевого типа, глюкозурии. После 6 мес тубулопатия доминирует вследствие развития витаминорезистентного гипофосфатемического рахита. В виде исключения отмечаются нарушения концентрационной функции почек и канальцевый ацидоз.

Поражения поджелудочной железы обычно компенсированы за исключением некоторых форм с гипогликемией. При посмертном исследовании поджелудочной железы более чем в половине наблюдений обнаруживается гипоплазия островков Лангерганса.

Диагноз наследственной тирозинемии предполагается при затяжной желтухе (более 14 сут жизни), повышении уровня сукцинилацетона в крови или моче, любом поражении печени в раннем грудном возрасте. Важными аргументами в пользу диагноза обменного поражения печени являются сведения о кровном родстве родителей, поэтому целесообразно проводить селективный неонатальный скрининг при наличии наследственного анамнеза.

Различают две формы заболевания в зависимости от тяжести клинических проявлений и возраста ребенка. Острая форма обычно наблюдается в раннем грудном возрасте, начиная с первых недель жизни. Заболевание вначале проявляется пищеварительными нарушениями, на фоне которых обнаруживается увеличение печени и печеночно-клеточная недостаточность, последняя быстро становится выраженной и заставляет предполагать тяжелый гепатит, сепсис, кишечную непроходимость. Течение этой формы обычно тяжелое, приводящее к смерти через несколько недель или месяцев жизни при картине декомпенсированного цирроза печени, профузного кровотечения до появления признаков поражения канальцев почек. Вторая форма проявляется узловым циррозом без признаков тяжелой печеночной недостаточности, но в сочетании с тубулопатией и особенно с витаминорезистентным рахитом.

Увеличение α -фетопротеина позволяет провести разграничение транзиторной гипертирозинемии новорожденного от наследственной тирозинемии. Очень трудно отличить наследственную тирозинемия от наследственной непереносимости фруктозы или галактоземии. При

двух последних заболеваниях могут быть выявлены нарушения обмена аминокислот, совершенно идентичные таковым при наследственной тирозинемии, что свидетельствует об их неспецифическом характере.

При отсутствии точных сведений о действительной причине болезни целью лечения является ограничение или коррекция некоторых симптомов, связанных с аномалией обмена тирозина и полиорганной недостаточностью. С этих позиций была предложена диета, бедная тирозином и фенилаланином, которая иногда сочетается с ограничением метионина. Терапия нитизиномом переключает фенотип НТ-1 в фенотип тирозинемии НТ-2-й, что позволяет удлинить прогноз жизни на многие годы. Летальность при наследственной НТ-1 превышает 90% в связи с редкостью заболевания, трудностью диагностики, сочетанием с другими заболеваниями (TORCH-инфекцией, сепсисом, др.) при несовпадении терапии [11].

ЛИТЕРАТУРА

1. Байдакова Г.В. *Алгоритм дифференциальной диагностики наследственных болезней обмена веществ, сопровождающиеся нарушениями метаболизма аминокислот и ацилкарнитиннов: Дисс. ... канд. биол. наук.* М.; 2012.
2. Краснополянская К.Д. *Наследственные болезни обмена веществ. Справочное пособие для врачей.* М.: РОО «Центр социальной адаптации и реабилитации детей «Фохат»; 2005.
3. *Педиатрия. Руководство. Кн. 2: Болезни плода и новорожденного, врожденные нарушения обмена веществ /* Под ред. Р.Е. Бермана, В.К. Вогана; пер. с англ. 2-е изд. М.: Медицина; 1991.
4. Сорокина Т.В., Серебрянникова Т.Е., Байдакова Г.В. и др. Случай острой формы тирозинемии I-го типа у новорожденного ребенка. *Педиатрия.* 2008; 87 (4): 148–50.
5. Темина П.А., Казанцева Л.З. *Наследственные нарушения нервно-психического развития детей.* М.: Медицина; 2001.
6. Ньюсбаум Р.Л., Мак-Иннес Р., Виллард Х.Ф. *Медицинская генетика.* М.: ГЭОТАР-Медиа; 2010.
7. Burlina A.B., Bonafe L., Zacchello F. *Semin. Perinatol.* 1999; 23 (2): 162–73.
8. Demers S.L., Phaneuf D., Tangua R.M. Heredity tyrosinemia type 1: strong associations with haplotype 6 in French Canadian permits simple carrier detection and prenatal diagnosis. *Am. J. Hum. Genet.* 1994; 55: 327–33.
9. King L.S., Trahms C., Scott C.R. Tyrosinemia type 1. *Am. J. Hum. Genet.* 2011; 34: 677–87.
10. Stakisaitis D., Spokiene I., Juskevicius J. et al. Access to information supporting availability of medicines for patients suffering from rare diseases looking for possible treatment: the EuOrphan Service. *Medicina (Kaunas).* 2007; 43 (6): 441–4.
11. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с наследственной тирозинемией I типа, 2013. Союз педиатров России, www.minzdrav.ru сайт Минздрава России.

REFERENCES

1. Baydakova G.V. *Algorithm for Differential Diagnosis of Hereditary Metabolic Diseases Involving Disorders of Metabolism of Amino Acids and Acylcarnitines: Diss.* Moscow; 2012. (in Russian)
2. Krasnopol'skaya K.D. *Hereditary Metabolic Disease. Reference Manual for Doctors.* Moscow: NGO "Center of social adaptation and rehabilitation of children "FOHAT"; 2005. (in Russian)
3. *Pediatrics. Book 2: Diseases of the Fetus and Newborn, Congenital Disorders of Metabolism /* Eds R.E. Berman, B.K. Vaughan; transl. from English. 2nd ed. Moscow: Meditsina; 1991. (in Russian)
4. Sorokina T.V., Serebryannikova T.E., Baydakova G.V. et al. Century and other the case of the acute form of tyrosinemia I type a newborn baby. *Pediatriya.* 2008; 87 (4): 148–50. (in Russian)
5. Temina P.A., Kazantseva L.Z. *Hereditary Disorders of the Nervous and Psychic Development of Children.* Moscow: Meditsina; 2001. (in Russian)
6. N'yussbaum R.L., Mak-Innes R., Villard Kh.F. *Medical Genetics.* Moscow: GEOTAR-Media; 2010. (in Russian)

7. Burlina A.B., Bonafe L., Zacchello F. *Semin. Perinatol.* 1999; 23 (2): 162–73.
8. Demers S.I., Phaneuf D., Tanguay R.M. Heredity tyrosinemia type 1: strong associations with haplotype 6 in French Canadian permits simple carrier detection and prenatal diagnosis. *Am. J. Hum. Genet.* 1994; 55: 327–33.
9. King L.S., Trahms C., Scott C.R. Tyrosinemia type 1. *Am. J. Hum. Genet.* 2011; 34: 677–87.
10. Stakisaitis D., Spokiene I., Juskevicius J. et al. Access to informa-

tion supporting availability of medicines for patients suffering from rare diseases looking for possible treatment: the EuOrphan Service. *Medicina (Kaunas).* 2007; 43 (6): 441–4.

11. The Union of pediatricians of Russia: www.minzdrav.ru (the website of the Ministry of health of Russia). Federal guidelines for providing medical assistance to children with hereditary tyrosinemia type 1. 2013. (in Russian)

Received. Поступила 05.03.15

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2015

УДК 615.214.24-032.23-053.2

Бабаев Б.Д.¹, Острейков И.Ф.¹, Штатнов М.К.¹, Апостолиди Е.Ю.², Никитин В.В.², Надбитова Р.А.²

ПРИМЕНЕНИЕ ИНГАЛЯЦИОННЫХ АНЕСТЕТИКОВ ДЛЯ СЕДАЦИИ В ОТДЕЛЕНИИ РЕАНИМАЦИИ У ДЕТЕЙ

¹ГБОУ ВПОРМАПО Российская медицинская академия последипломного образования; ²Детская городская клиническая больница им. З.А. Башляевой, г. Москва

Седация – это контролируемый уровень медикаментозной депрессии сознания, при котором сохранены защитные рефлексы, обеспечивается адекватное дыхание и есть ответы на физические стимулы или вербальные команды. На психику больных, находящихся в отделении реанимации, влияет множество физических и психологических факторов. Именно ЦНС является основной точкой приложения действия анестетиков, анальгетиков, а биспектральный индекс отражает уровень седации ЦНС независимо от того, каким препаратом пациент седатирован. Целью данного исследования является применение ингаляционных анестетиков севофлурана и изофлурана при седации у детей в отделении реанимации. Постоянный ингаляционный способ введения препаратов способствует поддержанию требуемой глубины седативной терапии, контролируемый период времени у больных, находящихся на длительной седации, и удобен в коррекции.

Ключевые слова: дети; седация; ингаляционные анестетики; отделение реанимации.

Для цитирования: Анестезиология и реаниматология. 2015; 60 (3): 19-22.

THE USE OF VOLATILE AGENTS FOR SEDATION IN CHILDREN IN THE INTENSIVE CARE UNIT

Babaev B.D.¹, Ostreikov I.F.¹, Shtatnov M.K.¹, Apostolidi E.Y.², Nikitin V.V.², Nadbitova R.A.²

¹Russian Medical Academy of Postgraduate Education, Moscow, Russian Federation; Bashlyaeva; ²Children's Clinical Hospital, Moscow, Russian Federation

Sedation is a controllable level of medication depression of consciousness during which protective reflexes, adequate breathing, and responsiveness to physical stimuli and verbal commands are retained. A number of physical and psychological factors affect the psyche of patients in the intensive care unit. Central nervous system (CNS) is a primary target of action of anesthetics and analgesics, and the bi-spectral index reflects the level of sedation of CNS, regardless of what drug caused sedation. The aim of this study was to use volatile anesthetics sevoflurane and isoflurane in children for sedation in the intensive care unit. Constant use of the inhalation route of administration helps to maintain the desired level of sedation depth for the required period of time in patients who are on long-term sedation and is practical for correction.

Key words: children, sedation, inhalation anesthetics, intensive care unit.

Citation: Anesteziologiya i reanimatologiya. 2015; 60 (3): 19-22. (in Russ.)

Седация – это контролируемый уровень медикаментозной депрессии сознания, при котором сохранены защитные рефлексы, обеспечивается адекватное дыхание и есть ответы на физические стимулы или вербальные команды [3, 14]. На психику больных, находящихся в отделении реанимации, влияет множество физических и психологических факторов [4, 13]. Восприятие отрицательных факторов зависит от индивидуальных и возрастных особенностей, с учетом которых должен проводиться выбор седативных препаратов [5, 13, 22], на ведущих к неблагоприятным гемодинамическим [2, 14, 20], гормональным изменениям, к водно-электролитным нарушениям [7, 16, 17]. У детей вероятность возникновения клинически значимых изменений гемодинамики в ответ на ИВЛ, санацию трахеи,

манипуляции, связанные с уходом, значительно выше, чем у взрослых [10]. Подход и показания к седации в детской практике значительно отличаются от взрослой. Недостаточная седация у детей может привести к более серьезным нежелательным последствиям. Как избыточная, так и недостаточная седативная терапия имеют неблагоприятные последствия и могут влиять на исход госпитализации [24]. Во многих исследованиях показано, что длительная внутривенная седация вызывает привыкание к седативному препарату [1, 8], продлевает ИВЛ, может привести к развитию пневмонии, вентиляторассоциированного поражения легких, к нейромышечным расстройствам, затрудняет оценку неврологического статуса [9, 18] и значительно увеличивает общую стоимость лечения [8, 11, 12, 20]. Седация должна оцениваться через равные промежутки времени, после каждой коррекции в лечении и состоянии пациента [2, 24]. Контроль глубины седации должен стать неотъемлемой частью лечения пациента в реанимации [15]. Для этого нужно попытаться исследовать и разработать параметры, соответствующие определенной глубине

Информация для контакта:

Бабаев Бобо Домуллаевич

Correspondence to:

Babaev Bobo; e-mail: babaev_moscow@mail.ru

К ст. Мельниковой Н.И. и соавт.

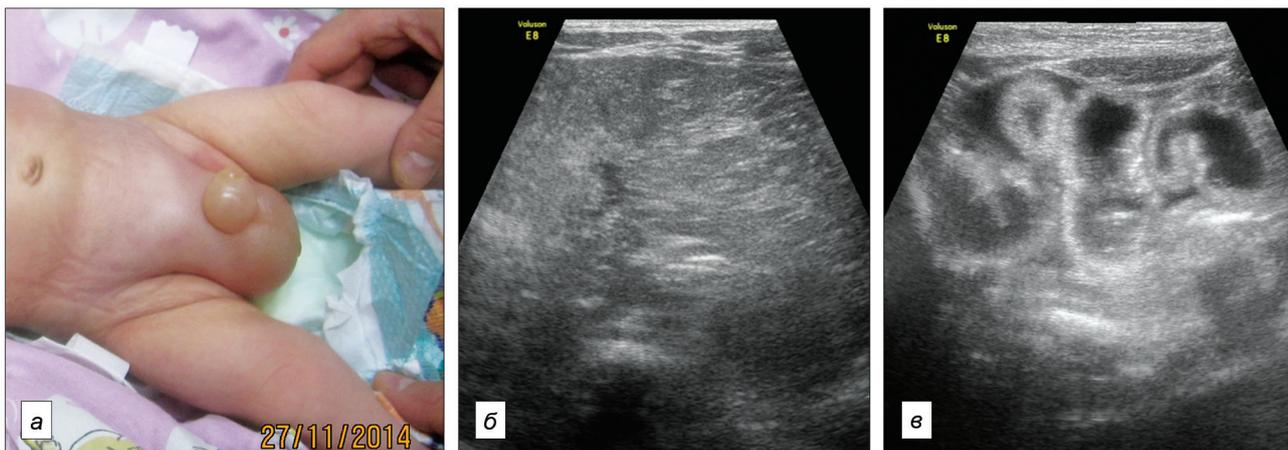


Рис. 1. Обследование пациента при поступлении. а – внешний вид пациента; б – печень; в – кишечные петли и выпот между ними.

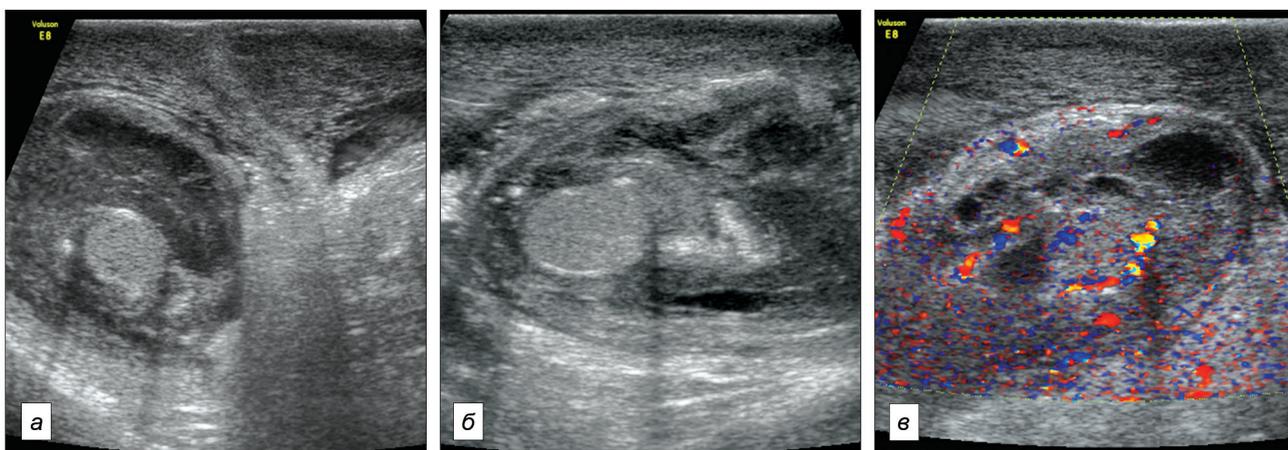


Рис. 2. УЗИ мошонки. а – поперечный скан; б – продольный скан; в – цветное доплеровское исследование.

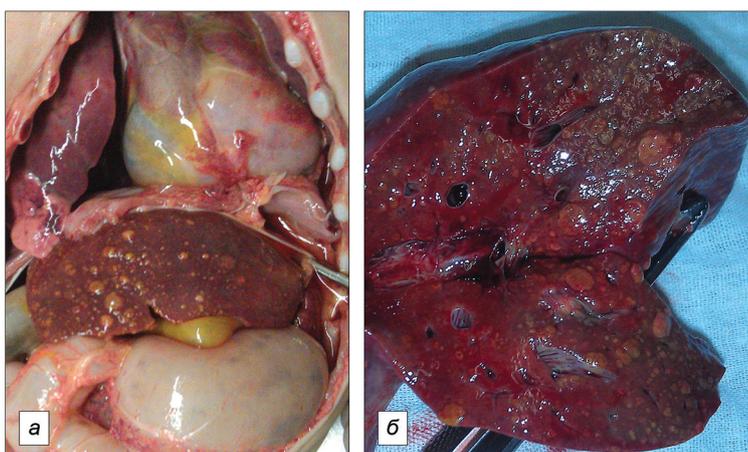


Рис. 3. Результаты аутопсии. а – вид печени снаружи по передней поверхности; б – печень на разрезе.

К ст. Бабаева Б.Д. и соавт.



Рис. 1. Анестетиксберегающее устройство ACD – AnaConDa.