

© Карташева В. И., 2003

В. И. Карташева

ТРУДНОСТИ И ОШИБКИ ДИАГНОСТИКИ В ПРАКТИКЕ ПЕДИАТРА

Московская медицинская академия им. И. М. Сеченова

На основании 20-летнего опыта наблюдения за больными детьми, прошедшими через клинику детских болезней ММА им. И. М. Сеченова с 1972 по 1992 гг. автор провела анализ 50 случайно выбранных историй болезни с первично ошибочным диагнозом. Примерно половину из них составили дети с наследственной патологией, преимущественно почечной. Вторая половина была представлена наблюдениями атипично проявляющегося туберкулеза и редко встречающихся нозологических форм (акродиния Феера, летучий легочный эозинофильный инфильтрат Леффлера, эозинофильная лейкомоидная реакция, периодическая болезнь и др.). Автор приводит краткие данные историй болезни указанных заболеваний для иллюстрации причин неправильно установленного диагноза и трудностей проведения дифференциальной диагностики.

Author analyzed 50 accidentally selected cards of patient with wrong primary diagnosis on the basis of 20-years experience of patient management in clinic of children diseases of Moscow medical academy. The half of these cases were patients with hereditary pathology, renal in prevalence. Another half of cases were presented by cases of atypical tuberculosis and rare diseases (Feers's disease, Leffler's transient pulmonary eosinophylic infiltration, eosinophylic leukemoid, periodic disease etc.). Author demonstrate short histories of these diseases in order to illustrate the causes of wrong diagnosis and differential diagnosis difficulties.

Большое значение в вопросах выздоровления, а подчас и сохранения жизни больного заключается в своевременном и правильном распознавании его заболевания. Однако вовремя поставить правильный диагноз удается далеко не всегда.

Данная работа отражает опыт 20-летнего наблюдения за больными, прошедшими через клинику детских болезней ММА им. И. М. Сеченова с 1972 по 1992 гг. Анализу подверглись случайно выбранные истории болезни, 50 из них с первично ошибочным диагнозом.

В результате установили, что почти у $1/2$ больных трудно диагностируемыми являются заболевания, патогенетическую сущность которых составляет наследственная патология (у 22 из 50), особенно почечная с ее многоликостью клинической картины, зависящей от того, на каком уровне мочевой системы или в каком отделе нефрона имеется порок развития. Вторую половину ошибочно диагностируемых заболеваний (у 28 из 50) составили наблюдения, касающиеся или атипично проявляющегося туберкулеза (у 13 из 28), или редко встречающихся в повседневной практике педиатра нозологические формы (у 15 больных).

В число больных с наследственной патологией входили дети разных возрастов — от новорожденных

до 13—14 лет и старше. При этом у детей первых месяцев жизни, поступивших в стационар по поводу упорного течения или повторных эпизодов какого-либо «банального» заболевания (ОРВИ, срыгивания и др.), приблизиться к истинному диагнозу способствуют внешние особенности, своеобразный *habitus* ребенка, нередко в сочетании с пороками развития внутренних органов. Иллюстрацией служит следующее наше наблюдение.

У девочки 9-месячного возраста поводом для госпитализации явилось тяжело протекавшее острое респираторное заболевание. В анамнезе имелись указания на часто повторяющиеся респираторные инфекции. Уже при первом осмотре обращал внимание внешний вид ребенка с наличием множественных особенностей строения лица, а также аномалии конечностей, задержка психофизического развития и статических функций, что явилось поводом для углубленного обследования больной с целью выявления пороков развития внутренних органов. В результате сопоставления полученных данных обследования и осмотра со сведениями анамнеза установлена наследственная патология — синдром Корнеллии де Ланге (спорадический случай).

У детей старшего возраста в клинической картине болезни нередко на первый план выходит уже успешный значительно развитый вторично присоединившийся патологический процесс, маскирующий наследственную основу заболевания.

Под нашим наблюдением находилась больная 13 лет, госпитализированная в связи с упорной анемией. Девочка из хороших материально-бытовых условий. По поводу анемии лечилась в соответствии с рекомендациями врача, но безуспешно. В анамнезе — судорожный синдром с первых месяцев жизни, получала необходимую терапию. При первом обследовании в клинике выявлена гиперкреатининемия (0,64 ммоль/л), гиперкалиемия (6,8 ммоль/л), обращала на себя внимание изогипостенурия. Больная срочно переведена в отделение искусственной почки для экстракорпорального гемодиализа. В последние дни с помощью УЗИ установлен поликистоз почек.

Таким образом, в приведенном наблюдении патологический симптомокомплекс, включавший поликистоз почек и порок развития головного мозга, который проявлял себя с первых месяцев жизни ребенка, соответствовал наследственной патологии, известной как синдром Целлвегера (церебро-гепаторенальный синдром), определивший дальнейшую лечебную тактику и прогноз у этой больной. Патогенез анемии, явившейся формальным поводом для госпитализации, сложный и, очевидно, зависел как от развившейся вследствие поликистоза почек хронической почечной недостаточности (ХПН), так и от поражения почек, свойственного этому наследственному синдрому.

Наблюдения с атипично протекавшим и тем самым создавшим диагностические трудности туберкулезом касались больных школьного возраста. Диагноз был особенно затруднительным в случаях туберкулезного мезаденита и других первично абдоминальных форм туберкулеза, обычно поздно распознаваемых и плохо леченных или вовсе нелеченных. В связи с этим заслуживает упоминания нижеследующее наблюдение.

Больная 15 лет поступила в клинику детских болезней ММА им. И. М. Сеченова из Казахстана в ноябре 1984 г. Заболела летом того же года (слабость, недомогание, анорексия). При первом обращении к врачу по месту жительства установлена положительная реакция Манту, выявлены небольшие изменения в моче, расцененные как проявления пиелонефрита. Вскоре нарастающие протеинурия и эритроцитурия, появившаяся пастозность тканей заставили изменить первоначальный диагноз в пользу гломерулонефрита и использовать в лечении преднизолон. Диагноз при поступлении в клинику: хронический гломерулонефрит, нефротическая форма; тубинфицированность. Обращали внимание выраженные клиничко-лабораторные признаки нефротического синдрома, имелась склонность к артериальной гипертензии. К лечению добавили азатиоприн. Торпидность почечного процесса к проводимой терапии и появившиеся признаки почечной недостаточности явились показанием к нефробиопсии. Перед этим сделали обзорную рентгенограмму брюшной полости, на которой выявили рентгенонегативную тень формой и размером с боба в правом верхнем квадрате живота. В нефробиоптате, полученном 14.01.85, обнаружены признаки быстропрогрессирующего гломерулонефрита с выраженной фибропластической трансформацией. Нарастающие признаки ХПН, достигшей в короткий срок терминальной стадии, заставили перевести больную в диализное отделение клиники терапии и профессиональных заболеваний I ММА им. И. М. Сеченова, где ей провели

35 сеансов гемодиализа. Тем не менее состояние больной оставалось очень тяжелым и в конце января 1985 г. наступил летальный исход.

На аутопсии выявлены признаки быстропрогрессирующего гломерулонефрита с началом сморщивания почек и тяжелыми проявлениями уремии. Наряду с этим установлен генерализованный гематогенный крупноочаговый туберкулез с преимущественным поражением печени и селезенки.

Таким образом, вышеописанная больная перенесла задолго до начала нефрита нераспознанный и нелеченый первичный туберкулез брюшной полости с формированием кальцината в печени. На фоне иммуносупрессивной химиотерапии (преднизолон, азатио-прин) и сеансов гемодиализа, проводимых без специфической защиты, произошла реактивация туберкулезного процесса в кальцинированном очаге с развитием генерализованного туберкулеза, способствующего летальному исходу.

Из других редко встречающихся или атипично протекающих форм туберкулеза, создающих диагностические трудности и приводящих к диагностическим ошибкам, следует выделить такую, которая известна как тифобациллез Ландузи. В настоящее время благодаря успехам химиотерапии эта форма туберкулеза с циркулирующими в кровотоке бактериями туберкулеза и по течению напоминающая тиф, практически не встречается в практике педиатров. Тем не менее, на фоне отмечающегося подъема заболеваемости туберкулезом во многих странах, в том числе и в России, не исключается возможность его проявления и в этой форме, крайне недостаточно освещаемой в современной литературе.

Хорошо известна склонность туберкулеза к вовлечению в патологический процесс серозных оболочек с развитием артритов («ревматизм Понсе»), плеврита, менингита, перикардита. Следует сказать, что слипчивый перикардит туберкулезной этиологии, редко встречающийся у детей и нераспознанный своевременно, может привести к ряду диагностических ошибок. Когда в исходе его появляются нарушения кровообращения по большому кругу со стойко увеличенной в размерах печенью, возникают мысли о хроническом гепатите, а присоединяющиеся позднее нарушения в малом круге кровообращения с появлением кашля и одышки заставляют думать о хроническом неспецифическом бронхолегочном процессе. И лишь скрупулезное изучение анамнеза и тщательное обследование больного, обязательно с использованием рентгенокимографии, способствуют установлению истинного диагноза и всей патогенетической цепи имеющейся патологии. В результате успешно проведенной операции на сердце с резекцией пораженного участка перикарда достигается излечение и значительное повышение качества жизни больного.

Среди возможных проявлений первичного туберкулеза у детей может быть узловатая эритема, являющаяся выражением туберкулезной аллергии и характеризующаяся появлением синевато-красноватых болезненных уплотнений величиной от горошины до

грецкого ореха на коже передней поверхности голени, вследствие чего эта патология иногда именуется как «чулочная болезнь», ибо скрытый под чулками главный ее признак затрудняет диагноз болезни. И так как кроме туберкулеза возможны и другие причины узловатой эритемы (инфекции, лекарственные препараты), приходится широким планом тщательно проводить дифференциальную диагностику.

Близким по происхождению к узловатой эритеме считается фликтенулезный кератоконъюнктивит. Являясь также отражением туберкулезной аллергии, фликтена ни в коей мере не должна считаться туберкулезом глаза. Она всегда сопровождается положительными кожными туберкулиновыми пробами, отражая специфические изменения в легких, иногда костный туберкулез.

Среди редко встречающихся, а потому и ошибочно диагностируемых нозологических форм, имеют место самые различные по клинической картине, этиологии и патогенезу заболевания, в том числе акродиния Феера, летучий легочный эозинофильный инфильтрат Леффлера, эозинофильная лейкомоидная реакция, периодическая болезнь и многие другие.

Акродиния Феера — заболевание детей младшего возраста и в настоящее время благодаря устранению из арсенала лекарственных препаратов ртутных мочегонных (каломель) почти забыто. Однако до сей поры некоторые косметические мази содержат в своем составе ртуть и, попадая на кожу ребенка, могут вызвать этот патологический процесс. Кроме каломельной болезни к акродинии Феера может привести свинцовое отравление. Помимо этого профессор В. В. Молчанов не исключал и вирусного происхождения этого своеобразного энцефалита, характерным симптомом комплексом которого являются расстройства сна, полиморфная экзантема, потливость, трофические нарушения, мышечная гипотония и даже полная адинамия, боли в конечностях, светобоязнь. Благоприятным фоном для его развития служат аллергия и вегетососудистая дистония.

Легочный эозинофильный инфильтрат Леффлера представляет собой аллергическую реакцию, развивающуюся в легких по типу феномена Артюса, и сам по себе относительно безобиден, но выявленный на рентгенограмме при прохождении через легкие личинок аскарид, может привести к диагностическим ошибкам. В развитии этого синдрома, кроме аскаридоза, этиологическую роль приписывают стронгилоидозу, туберкулезу, амебиазу, некоторым пищевым и лекарственным аллергенам.

Проходя через печень и легкие, аскариды и другие аллергены сенсибилизируют организм ребенка, появляется эозинофилия, иногда с развитием эозинофильной лейкомоидной реакции. При этой редкой патологии в клинической картине обращает на себя внимание увеличение размеров печени, селезенки, периферических лимфатических узлов. Число эозинофилов в периферической крови достигает необы-

чайно высоких цифр ($70 \cdot 10^9/\text{л}$ и более), что склоняет диагноз в сторону онкологической патологии. Соответствующее лечение, предупреждение реинвазии и суперинвазии, устранение иных аллергенов быстро ликвидируют все тревожные симптомы.

Периодическая болезнь (Средиземноморская лихорадка), широко распространенная среди населения Средиземноморского побережья, редко встречается в средней полосе нашей страны, выявляясь исключительно у лиц армянской национальности. Характеризуется равномерно чередующимися периодами лихорадки с болями в животе, нередко и артропатией в виде артралгий или артрита, ошибочно склоняя диагноз в пользу ревматоидного артрита. В основе абдоминальных и артралгий лежат экссудативные явления соответственно как со стороны брюшины, так и синовия. В родословной больного почти всегда имеются родственники с этим страданием, приводящим к развитию системного амилоидоза. Последний и является диагностическим маркером периодической болезни. Для его обнаружения проводится биопсия слизистой оболочки прямой кишки, менее информативным является исследование биоптата слизистой оболочки десны. Применение в лечении колхицина купирует все проявления болезни.

При анализе наблюдений, трактующихся по началу неправильно, обратила на себя внимание гипердиагностика так называемых коллагенозов, прежде всего системной красной волчанки (СКВ) и узелкового периартериита. Очевидно сказывался профиль лечебного учреждения, в котором сосредоточены подобные больные и проводятся научные изыскания этого направления.

Ошибочный диагноз СКВ ставился при самой различной патологии, как относящейся к ревматической (панникулит Вебера — Кричена, болезнь Бехчета и др.), так и не имеющей с ней ничего общего, если она не укладывалась в рамки хорошо известного рутинного заболевания, даже в отсутствие достоверных клинико-лабораторных, в том числе иммунологических критериев диагноза (волчаночные клетки, антиядерные антитела и антитела к ДНК в высоком титре). Среди этих наблюдений встречались больные с поддиафрагмальным абсцессом, синдромом Бадда—Киари и другие с не столь редким страданием.

Синдром Бадда — Киари представляет собой один из вариантов портальной гипертензии, сопровождается надпеченочной блокадой оттока крови из портальной системы. Диагностика этого синдрома особенно трудна на I стадии развития портальной гипертензии и возможна лишь при использовании инструментальных и рентгеновазографических методов исследования, способных выявить блок, нарушающий портальный кровоток.

Поддиафрагмальный абсцесс вызвал мысль о СКВ по совокупности таких симптомов, как упорная лихорадка фебрильного типа с потливостью, нарастающая дистрофия и слабость, анорексия и другие диспепсические явления, несмотря на несвой-

ственный СКВ лейкоцитоз, отсутствие волчаночных клеток и других специфических иммунологических находок. Постановке правильного диагноза способствовали обнаруженные на рентгенограмме органов грудной клетки изменения костальной и диафрагмальной плевры с отчетливым экссудативным выпотом, что по аналогии с синдромом Дресслера, возникающем со стороны плевры при операции на сердце или при инфаркте миокарда, чего не было в данном случае, расценили как реакцию плевры на близлежащий гнойно-воспалительный очаг под диафрагмой. Диагноз поддиафрагмального абсцесса подтвердился результатами рентгеноскопии (отсутствие движений правого купола диафрагмы при дыхании), а также данными компьютерной томографии. Успешно проведенная операция по удалению поддиафрагмального абсцесса привела к полному излечению больного.

Ошибочный диагноз узелкового периартериита ставился особенно часто при наличии у ребенка стойкого повышения артериального давления до значительных цифр, нередко в сочетании с болями в животе, пониженной массой тела и другими общедистрофическими явлениями. Установлению истинной сущности заболевания, причины артериальной гипертензии, а, следовательно, и правильного диаг-

ноза, способствовало всестороннее углубленное обследование больного, направленное на исключение коарктации аорты, гормонально активной опухоли, реноваскулярной патологии в виде фибромускулярной гиперплазии, сегментарной почечной гипоплазии, да еще нередко с вторичным наслоением мочевиной инфекции, и других аномалий строения почек или особенностей почечных сосудов. В комплексном обследовании детей по мере необходимости использовали УЗИ, доплерографию, рентгено-радиологические методы, почечную ангиографию, динамическую нефросцинтиграфию и другие современные методы обследования, позволившие выявить истинную причину артериальной гипертензии и, тем самым, отвергнуть первоначально ошибочный диагноз узелкового периартериита.

В заключение необходимо сказать, что только совершенствование профессиональных врачебных навыков и знаний, а также внедрение в практику педиатров современных методов обследования больных детей, будут способствовать распознаванию истинной сущности заболевания и своевременному установлению правильного диагноза, а, следовательно, сохранению жизни и полному выздоровлению больного ребенка.