

№ ЛД-21

**Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования
"СЕВЕРО-ОСЕТИНСКАЯ ГОСУДАРСТВЕННАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ"
Министерства здравоохранения Российской Федерации
(ФГБОУ ВО СОГМА Минздрава России)**



КАФЕДРА ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ №2

**УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ
по дисциплине Педиатрия**

Часть III

Владикавказ, 2020

*Печатается по решению ЦКУМС СОГМА
(протокол №2 от 04.12.2020 г.)*

Составители:

д.м.н., проф. *З.Д. Калоева*, к.м.н. *К.М. Дзилихова*, к.м.н. *З.Ю. Созаева*, к.м.н. *С.К. Каряева*, к.м.н. *М.В. Атаева*

Рецензенты:

Зав.кафедрой педиатрии № 1 ФГБОУ ВО КубГМУ Министерства
здравоохранения Российской Федерации, доктор медицинских наук, профессор
Шашель В.А.

Зав.кафедрой детских болезней №1 ФГБОУ ВО Министерства
здравоохранения Российской Федерации, д.м.н. Бораева Т.Т.

Занятие по теме:

"БРОНХИАЛЬНАЯ АСТМА И ХРОНИЧЕСКИЕ НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЛЕГКИХ У ДЕТЕЙ"

I. Научно-методическое обоснование темы.

Проблема легочной патологии остается ведущей в педиатрии. В последнее время отмечается тенденция к увеличению числа респираторных аллергозов и ХНЗЛ во всех высокоразвитых странах. Начинаясь в детском возрасте и прогрессируя, бронхиальная астма и ХНЗЛ приводят к развитию тяжелой патологии со стойкой утратой трудоспособности в зрелом возрасте. Учитывая это, студенту-медику необходимо изучение причин и условий формирования хронической патологии бронхолегочной системы, методов клинической, лабораторной и инструментальной диагностики, этапного лечения, вопросов диспансерного наблюдения и преемственности медицинского обслуживания.

II. Цель деятельности студентов.

Студент должен знать:

- анатоμο-физиологические особенности органов дыхания у детей;
- типы аллергических реакций;
- этиологию и формы бронхиальной астмы;
- патогенез приступа удушья;
- клиническую картину приступного и межприступного периодов бронхиальной астмы;
- особенности патогенеза и клиники бронхиальной астмы у детей раннего возраста;
- диагностику и дифференциальный диагноз бронхиальной астмы с другими заболеваниями;
- этапное лечение;
- неотложную терапию при приступе;
- лечебную тактику в межприступный период;
- мероприятия первичной и вторичной профилактики бронхиальной астмы;

- этиологические факторы и причины хронических неспецифических заболеваний легких (ХНЗЛ) у детей;
- вопросы патогенеза и патоморфологических изменений бронхо-легочной системы при ХНЗЛ;
- классификацию ХНЗЛ;
- принципы лабораторных и клинических методов обследования;
- особенности лечения и диспансеризации детей при ХНЗЛ.

Студент должен уметь:

- выявлять пути аллергизации;
- обследовать больного с респираторным аллергозом (особенности анамнеза, клинической картины);
- оценить лабораторные, инструментальные, рентгенологические методы обследования;
- поставить диагноз в соответствии с существующей классификацией;
- рекомендовать рациональный режим, диету;
- назначить лечение в приступном периоде, выписать рецепты на основные медикаменты;
- назначить лечение во внеприступном периоде;
- проводить профилактику инфекционно-аллергических заболеваний.
- выявлять факторы и причины, способствующие возникновению ХНЗЛ;
- обследовать больного с ХНЗЛ (особенности анамнеза, клинической картины);
- провести дифференциальный диагноз муковисцидоза;
- проводить диспансерное наблюдение за детьми с муковисцидозом;

III. Содержание обучения:

1. Этиология и формы бронхиальной астмы.
2. Патогенез приступа удушья.
3. Особенности патогенеза и клиники бронхиальной астмы у детей раннего возраста.
4. Диагностика и дифференциальная диагностика бронхиальной астмы с другими заболеваниями.

5. Особенности рентгенологической картины бронхиальной астмы.
6. Меры неотложной терапии при приступе бронхиальной астмы.
7. Лечение во внеприступный период.
8. Первичная и вторичная профилактика бронхиальной астмы.
9. Патогенез и патоморфологические изменения в бронхиальной системе при хронической пневмонии.
10. Клиническая картина хронической пневмонии.
11. Лабораторные, рентгенологические и данные бронхоскопии при хронической пневмонии.
12. Принципы антибактериальной терапии (выбор, метод введения препаратов, длительность курса).
13. Показания к санаторно-курортному лечению при ХНЗЛ.

IV. Учебно-материальное обеспечение.

1. Наглядные пособия: таблицы, схемы, мультимедийные презентации, видеофильмы, аудиограммы.
2. Учебная медицинская документация (истории болезни, лабораторные исследования, рентгенограммы).
3. Технические средства обучения.
4. Литература.

V. Список рекомендуемой литературы.

1. Детские болезни: учебник / под ред. А.А.Баранова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 1008 с.
2. Педиатрия: Учебник для медицинских вузов. Под ред. Н.П. Шабалова. – СПб: СпецЛит, 2006. – 895 с.
3. Пропедевтика детских болезней / Н.А. Геппе. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 464 с.
4. Шабалов Н.П. Неонатология: Учебное пособие. – М.: МЕДпресс-информ, 2009.
5. Лекции по педиатрии. Пособие для студентов медицинских вузов п/ред. М.В. Эрман. – СПб "Фолиант", 2001. – 480 с.

6. Калоева З.Д., Дзилихова К.М., Каряева С.К. и др. Методика исследования ребенка. Учебно-методическое пособие для студентов. – Владикавказ, 2011. – 51 с.
7. Калоева З.Д., Дзилихова К.М., Каряева С.К. и др. Схема истории болезни. Учебно-методическое пособие для студентов. – Владикавказ, 2011. – 38 с.
8. Лекции по педиатрии.
9. Методические указания для внеаудиторной работы студентов 5 курса лечебного факультета по дисциплине "Педиатрия".

VI. Перечень вопросов для проверки исходного уровня знаний:

1. Назовите основные анатомо-физиологические особенности бронхолегочной системы у детей.
2. Назовите типы аллергических реакций.
3. Назовите формы бронхиальной астмы.
4. Какие этиологические факторы имеют значение в развитии приступа бронхиальной астмы?
5. Назовите основные патогенетические механизмы приступа удушья.
6. Назовите особенности иммунной системы у детей.

VII. Перечень вопросов для проверки конечного уровня знаний:

1. Какие аллергические поражения верхних дыхательных путей встречаются у детей?
2. Назовите особенности патогенеза и клиники бронхиальной астмы у детей раннего возраста.
3. Опишите клиническую картину приступного периода бронхиальной астмы.
4. Назовите клинические проявления бронхиальной астмы во внеприступном периоде.
5. Диагностика и дифференциальная диагностика бронхиальной астмы с другими заболеваниями.
6. Какие особенности имеет рентгенологическая картина бронхиальной астмы.
7. Назовите этиологические факторы и клинические проявления обструктивного синдрома.

8. Назовите меры неотложной терапии при приступе бронхиальной астмы.
9. Какое лечение бронхиальной астмы проводится во внеприступном периоде?
10. Назовите меры первичной профилактики бронхиальной астмы.
11. Что такое вторичная профилактика бронхиальной астмы? Как она проводится?
12. Каков прогноз при бронхиальной астме?
13. Дайте классификацию ХНЗЛ у детей.
14. Назовите цели бронхоскопической санации.
15. Какие методы физиолечения ХНЗЛ вам известны?
16. Перечислите основные принципы профилактики и диспансерного наблюдения за детьми с ХНЗЛ.
17. Этиопатогенетические аспекты муковисцидоза.
18. Назовите формы муковисцидоза и основные клинические проявления заболевания.
19. Перечислите основные дифференциально-диагностические критерии муковисцидоза.
20. Назовите принципы лечения и прогноз при муковисцидозе.

Блок информации

Бронхиальная астма у детей – заболевание, развивающееся на основе хронического аллергического воспаления бронхов, их гиперреактивности и характеризующееся периодически возникающими приступами затрудненного дыхания или удушья в результате распространенной бронхообструкции, обусловленной бронхоконстрикцией, гиперсекрецией слизи, отеком стенки бронхов.

Данное определение исключает подразделение на аллергическую, инфекционно-аллергическую и смешанную формы, которое ранее широко использовалось.

Ключевые положения определения бронхиальной астмы

√Воспалительный процесс приводит к гиперреактивности бронхов, обструкции и появлению респираторных симптомов.

√ *Обструкция дыхательных путей бывает четырех форм:*

**острая бронхоконстрикция – вследствие спазма гладких мышц;*

**подострая – из-за отека слизистой дыхательных путей;*

**хроническая – образование вязкого секрета, обтурирующего терминальный отдел бронхов;*

**склеротический процесс стенки бронхов.*

√ *Атопия, генетически обусловленные нарушения синтеза IgE.*

√ Астма – хроническое персистирующее воспалительное заболевание дыхательных путей.

Факторы риска возникновения бронхиальной астмы

Предрасполагают к развитию бронхиальной астмы:

- наследственность;
- атопия;
- гиперреактивность бронхов.

Причинные (сенсibilизирующие) факторы:

- √ бытовые аллергены (домашняя пыль, клещи домашней пыли);
- √ аллергены животных, птиц, аллергены тараканов и других насекомых;
- √ грипповые аллергены;
- √ пыльцевые аллергены;
- √ пищевые аллергены;
- √ лекарственные средства;
- √ вирусы и вакцины;
- √ химические вещества.

Факторы, способствующие возникновению бронхиальной астмы и усугубляющие действие причинных факторов:

- + вирусные респираторные инфекции;
- + патологическое течение беременности у матери ребенка;
- + недоношенность;
- + нерациональное питание;
- + атопический дерматит;
- + различные поллютанты;

+ табачный дым.

Факторы, вызывающие обострение бронхиальной астмы – триггеры:

- ◇ аллергены;
- ◇ вирусные респираторные инфекции;
- ◇ физическая и психоэмоциональная нагрузка;
- ◇ изменение метеоситуации;
- ◇ экологическое воздействие (ксенобиотики, резкие запахи);
- ◇ непереносимые продукты, лекарства, вакцины.

Механизмы развития бронхиальной астмы у детей

Воспаление дыхательных путей при бронхиальной астме

Гиперреактивность крупных и мелких дыхательных путей проявляется хроническим воспалением. Воспаление координируется клетками CD4⁺ (Т – хелперы) – Th2 лимфоциты. Имеется много претендентов на роль пускового звена, в том числе биологически активные вещества, продуцируемые тучными клетками, эозинофилами.

Лимфоциты Th2 секретируют цитокины IL-4 и IL-5, играющие ключевую роль в развитии аллергического воспаления. Кроме того, цитокины IL-4 и IL-13 – тоже продукт Th2 лимфоцитов. Они переключают В-лимфоциты на синтез IgE-антител. IgE-антитела связываются с рецепторами тучных клеток. Освобождаются медиаторы, вызывающие острые аллергические проявления и подготавливающие развитие позднефазовой реакции, когда привлекаются эозинофилы, которые являются второй основной эффективной клеткой аллергического воспаления. В процессе активации секретируются цитокины, поддерживающие образование Th2.

Доказано в последние годы, что лимфоциты могут вызывать бронхиальную гиперреактивность и без антигенной стимуляции, не используя продукцию IgE.

Нейрогенная регуляция дыхательных путей

Бронхиальный тонус изменяется при нарушении равновесия между системами:

√ *Возбуждающие* – холинергическая, нехолинергическая, α-адренергическая системы.

√ *Ингибирующие* – β -адренергическая и неадренергическая системы.

Нейропептиды сопровождают и усугубляют аллергическое воспаление, инициирует которое реактинзависимая реакция.

Вазоинтестинальный пептид (VIP) – наиболее мощный из известных сегодня бронходилататоров, который может противостоять бронхопазм при астме. Дисфункция в VIP-системе может происходить в процессе воспаления дыхательных путей при астме.

Эндокринная регуляция

Влияние эндокринной системы при астме осуществляется через реализацию антистрессового эффекта и адекватной защитной реакции организма против антигена. Эти эффекты достигаются через системы:

- + *гипоталамус – гипофиз – надпочечники;*
- + *гипоталамус – гипофиз – тимус;*
- + *гипоталамус – гипофиз – щитовидная железа.*

Особенность бронхиальной астмы у детей – наличие диссоциативных нарушений внутри нейроиммуноэндокринного комплекса.

Клиническая картина, диагноз и дифференциальный диагноз

Первый этап – диагностика бронхиальной астмы

Оценка данных анамнеза, клинических симптомов, аллергологического статуса.

Диагноз «бронхиальная астма» вероятен, если:

- ◇ указанные в алгоритме симптомы повторяются;
- ◇ имеют место у детей старше 3-х лет;
- ◇ чаще возникают в ночное время или рано утром;
- ◇ связаны с аллергеном или физической нагрузкой;
- ◇ отмечается сезонность проявления симптомов;
- ◇ выявляются случаи аллергических заболеваний в семье.

Диагноз «бронхиальная астма» маловероятен, если:

- ◇ кашель и/или свистящее дыхание в раннем возрасте;
- ◇ отставание в физическом развитии;
- ◇ хроническая инфекция;

- ◇ стойкие физикальные изменения со стороны легких и сердечно-сосудистой системы;
- ◇ привычные рвоты и поперхивания.

Критерии диагностики бронхиальной астмы

Клинические признаки обструкции дыхательных путей:

- эпизодическая экспираторная одышка; и/или приступообразный кашель, чувство сдавления в груди;
- аускультативно: ослабленное дыхание с обилием сухих и влажных хрипов.

Особенности анамнеза:

- отягощенная наследственность по аллергическим заболеваниям;
- наличие сопутствующих аллергических заболеваний (атопический дерматит, отек Квинке, крапивница и т.д.);
- связь симптомов бронхообструкции с воздействием аллергенов;
- улучшение состояния после применения бронходилататоров.

Различают астматический приступ и астматический статус, что представляет собой затянувшуюся генерализованную обструкцию, резистентную к применению бронхоспазмолитиков и ведущую к острой дыхательной недостаточности.

Клиника

Заболевание протекает с периодами обострения и ремиссии.

Предприступный период характеризуется симптомами аллергологического ринита, вегетативной дистонии, покашливанием. Приступы удушья чаще развиваются ночью или в предутренние часы. Возникающие в дневное время приступы обусловлены контактом с различными аллергенами и раздражителями. Приступ удушья начинается с мучительного кашля с трудно отходящей мокротой, появляются экспираторная одышка с участием вспомогательной мускулатуры, дистанционные хрипы, цианоз губ, в ряде случаев акроцианоз. В легких с обеих сторон выслушиваются разнообразные сухие и разнокалиберные влажные хрипы, преимущественно на выдохе. Возникает тахикардия, повышается артериальное давление.

Астматический приступ – приступ удушья со слышимыми на расстоянии сухими хрипами. Дыхание с затрудненным выдохом, хрипами и свистом,

слышными на расстоянии. Грудная клетка расширена, в положении глубокого вдоха. Больной принимает вынужденное положение. Во время тяжелых приступов лицо и кожа цианотичны, шейные вены вздуты. Перкуторно над всей поверхностью легких – коробочный оттенок легочного звука. Сначала прослушиваются множественные, высокого тона хрипы на вдохе и особенно на выдохе. Возможен кашель, мокрота в начале и в разгаре приступа очень скудная, густая, вязкая, выделяется с трудом или вообще не отделяется.

Тоны сердца глухие, тахикардия. АД повышается.

Продолжительность приступа – от нескольких минут до нескольких часов и может стать началом астматического приступа.

Астматическое состояние может возникнуть при любой форме бронхиальной астмы и характеризуется следующими основными признаками:

1. Быстрым нарастанием бронхиальной обструкции.
2. Отсутствием эффекта от введения симпатомиметиков.
3. Нарастанием дыхательной недостаточности

Различают три стадии астматического состояния:

I стадия – приступ бронхиальной астмы с полным отсутствием эффекта от применения симпатомиметиков.

II стадия – нарастающая дыхательная недостаточность, появление зон «немного легкого» - участков над легкими, где полностью отсутствует везикулярное дыхание; уменьшение количества сухих хрипов, появление участков, где хрипы не прослушиваются, что связано с бронхиальной обструкцией.

III стадия – гиперкапническая кома или гипоксемическая кома – напряжение CO_2 возрастает до 80 – 90 мм рт.ст., а напряжение кислорода резко падает до 40 – 50 мм рт.ст. Больной теряет сознание, дыхание глубокое, с удлинённым выдохом.

О тяжести течения бронхиальной астмы можно судить по частоте, длительности, характере приступов удушья. Состояние в межприступном периоде, развитие астматических состояний. При легком течении приступы возникают 2 – 3 раза в год, протекают нетяжело, кратковременны, легко купируются спазмолитическими средствами в порошках и таблетках.

При среднетяжелом течении частота приступов удушья составляет 5 и более в год, они более продолжительны, для их купирования требуются аэрозоли и инъекции бронхоспазмолитических средств.

Тяжелое течение бронхиальной астмы характеризуется ежемесячными, иногда еще более частыми и нередко продолжительными приступами, требующими внутривенного введения бронхолитических средств и часто – глюкокортикоидных гормонов. При тяжелом течении бронхиальной астмы развиваются также астматические состояния, нередко опасные для жизни.

Клинические параметры, характеризующие тяжесть приступа бронхиальной астмы

- √ Частота дыхания.
- √ Участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания.
- √ Интенсивность свистящего дыхания.
- √ Вздутие грудной клетки.
- √ Характер и проведение дыхания в легких (при аускультации).
- √ Частота сердечных сокращений.
- √ Вынужденное положение.
- √ Изменение поведения.
- √ Степень ограничения физической активности.
- √ Объем терапии (препараты и способы их введения), используемые для купирования приступа.

Градации:

;путсирп йикгел *

;итсежат йендерс путсирп *

;путсирп йылежат *

) путсирп йылежат еньарк *астматический статус).

По длительности течения выделяют 3 варианта течения бронхиальной астмы.

Интермиттирующая с редкими приступами

Приступы удушья реже 1 раза 4 - 6 недель; свистящие хрипы после большой физической нагрузки. Нормальная функция легких и отсутствие симптомов в межприступный период. В терапии не нуждается.

Интермиттирующая с частыми приступами

Приступы более частые, но реже чем 1 раз в неделю. Свистящие хрипы после умеренной физической нагрузки. В межприступном периоде нормальная или почти нормальная функции легких. Профилактическая терапия, как правило, необходима.

Персистирующая астма

Этим вариантом астмы страдают около 5% детей. Частые приступы, свистящие хрипы после малейшей нагрузки. Функция легких снижена и в межприступный период. β_2 –агонисты применяются чаще 3 раз в неделю. Профилактическая терапия обязательна.

Основные принципы терапии

Базисная терапия бронхиальной астмы – **противовоспалительная терапия**. При обострении бронхиальной астмы подключаются бронхоспазмолитические средства.

• Противовоспалительные средства

Ингибируют раннюю фазу аллергического ответа, позднюю фазу аллергических реакций при хроническом воспалении и уменьшают бронхиальную гиперреактивность.

Нестероидные противовоспалительные средства

Используется ингаляционный метод введения.

* *Кромогликат натрия (интал, кромолин-натрий)*. Для предотвращения ранней фазы аллергической реакции единственная профилактическая доза может быть достаточной. Для воздействия на бронхиальную гиперреактивность необходим курс не менее 1,5...2 месяцев по 1...2 ингаляции 3...4 раза в день.

* *Недокромил натрия (тайлед)*. Более активный, чем интал.

Препараты этой группы эффективны у детей с легкой и среднетяжелой бронхиальной астмой, особенно на начальных этапах заболевания.

Ингаляционные кортикостероиды

Современные ингаляционные стероиды – бекламетазон, будезонид, флунисолид, флутиказон. При тяжелом течении показано длительное применение – не менее 6...8 месяцев. Назначаются после ликвидации основных симптомов острой дыхательной недостаточности, восстановления бронхиальной проходимости.

При среднетяжелом и тяжелом течении бронхиальной астмы для повышения активности противовоспалительной терапии добавляются пролонгированные бронхолитики – теофиллины длительного действия или пролонгированные β_2 -агонисты.

** Теофиллины длительного действия*

используются в комплексе с противовоспалительной терапией и для предупреждения возникновения приступов, особенно ночной астмы. Суточная доза – 12 - 15 мг/кг массы тела; при тяжелом течении – 11 - 12 мг/кг массы тела.

** ингаляционные β_2 -агонисты длительного действия*

Обеспечивают бронходилатирующий эффект до 12 часов. Назначаются для сокращения числа возникающих приступов бронхиальной астмы.

*Ступенчатый подход к базисному (длительному лечению)
бронхиальной астмы*

При назначении лекарственных препаратов применяется «ступенчатый подход» - увеличение количества и частоты приема лекарств по мере возрастания тяжести течения астмы.

Течение	Степень 1	Степень 2	Степень 3
	Легкое	Среднетяжелое	Тяжелое
	Базисная терапия (направлена на предотвращение приступа)		
Противовоспалительная	Кромогликат натрия 4 раза в сутки или недокромил натрия 2 раза в сутки	Кромогликат натрия 4 раза в сутки или недокромил натрия 2 - 4 раза в сутки При недостаточной эффективности в течение 6-8 недель заменить на ингаляционные кортикостероиды в среднетерапевтических дозах	Ингаляционные кортикостероиды в высоких дозах При недостаточной эффективности: + оральные кортикостероиды коротким курсом
Бронходилататоры для длительного применения	Не показаны	Теофиллин пролонгированного действия или β_2 -агонисты пролонгированного действия	Теофеллин пролонгированного действия или β_2 -агонисты пролонгированного действия

Самостоятельная работа студентов.

Схема обследования больного.

При сборе анамнеза обратить внимание на:

- аллергический статус близких родственников;

- особенности течения беременности (болезни, лечение, питание беременной, аллергические проявления);
- период новорожденности (стойкие опрелости, характер высыпаний на коже);
- вскармливание (наличие пищевой аллергии);
- наличие осложнений после вакцинации;
- частоту заболеваний ОРЗ, длительность течения;
- возраст, в котором впервые выявлено заболевание, течение, частота обострения, результаты терапии;
- наблюдение и лечение вне обострения;
- с чем связано ухудшение состояния, лечение до госпитализации.

При общем осмотре обратить внимание на:

- общее состояние ребенка
- физическое и нервно-психическое развитие;
- наличие интоксикации, степень дыхательной недостаточности, сердечно-сосудистой недостаточности;
- состояние кожных покровов и слизистых оболочек (наличие аллергических высыпаний, очагов хронической инфекции);
- изменения со стороны костной системы (формы лицевого черепа, грудной клетки, пальцев);
- одышку и ее характер;
- данные пальпации, перкуссии, аускультации бронхо-легочной системы;
- состояние сердечно-сосудистой системы (недостаточность кровообращения, границы сердца, тоны, шумы);
- состояние органов брюшной полости.

При оценке параклинических методов исследования обратить внимание на:

- анализ крови (содержание эритроцитов, Hb, лейкоцитоз, лейкоцитарную формулу, увеличение СОЭ);
- биохимический анализ крови (диспротеинемию, гипергаммаглобулинемию, гиперальфа-2-глобулинемию);
- исследование иммуноглобулинов (увеличение содержания IgE);

- изменения на рентгенограммах грудной клетки, дать их оценку;
- характер изменений на бронхограммах;
- оценку бронхоскопической картины при ХНЗЛ у детей;
- исследование мокроты (бактериологическое, клеточный состав);
- оценку функции внешнего дыхания, пикфлоуметрия.

Задача №1

Девочка 6 лет. Участковый врач посетил ребенка на дому по активу, полученному от врача неотложной помощи. Жалобы на приступообразный кашель, свистящее дыхание.

Девочка от первой нормально протекавшей беременности, срочных родов. Масса при рождении 3400 гр., длина 52 см. Период новорожденности протекал без особенностей. На искусственном вскармливании с 2 месяцев. До 1 года жизни страдала детской экземой. Не переносит шоколад, клубнику, яйца (на коже появляются высыпания). Семейный анамнез: у матери ребенка рецидивирующая крапивница, у отца – язвенная болезнь желудка.

В возрасте 3 и 4 лет, в мае, за городом у девочки возникали приступы удушья, которые самостоятельно купировались при переезде в город. Настоящий приступ возник после употребления в пищу шоколада. Врачом неотложной помощи проведены экстренные мероприятия. Приступ купирован. Передан актив участковому врачу.

При осмотре: состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные, синева под глазами. На щеках, за ушами, в естественных складках рук и ног сухость, шелушение, расчесы. Язык "географический", заеды в углах рта. Дыхание свистящие, слышное на расстоянии. Выдох удлинен. ЧД – 28 в 1 мин. Над легкими перкуторный звук с коробочным оттенком, аускультативно: масса сухих хрипов по всей поверхности легких. Границы сердца: правая – на 1 см. кнутри от правого края грудины, левая – на 1 см. кнутри от левой средне-ключичной линии. Тоны приглушены. ЧСС – 72 уд/мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень + 2 см. из-под края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул ежедневный, оформленный.

Общий анализ крови: Эр - $4,3 \times 10^{12}/л$, Нб - 118 г/л, Лейк - $5,8 \times 10^9/л$, п/я - 1%, с -

48%, э/ф - 14%, л/ц - 29%, м/ц - 8%, СОЭ - 3 мм/час.

Общий анализ мочи: количество – 100,0 мл, относительная плотность – 1016, слизи – нет, лейкоциты – 3-2-3 в п/з, эритроциты - нет.

Рентгенограмма грудной клетки: легочные поля повышенной прозрачности, усиление бронхолегочного рисунка в прикорневых зонах, очаговых теней нет.

Задание:

1. Ваш диагноз? Обоснование диагноза.
2. Этиология данной формы заболевания?
3. Неотложные мероприятия, необходимые в данном случае?
4. Назначьте лечение, необходимое в межприступном периоде.

Задача № 2

Мальчик 8 лет, поступил в больницу с жалобами на затрудненное дыхание.

От третьей беременности (дети от первой и второй беременности умерли в неонатальном периоде от кишечной непроходимости).

Болен с рождения: отмечался постоянный кашель, на первом году жизни трижды перенес пневмонию. В последующие годы неоднократно госпитализировался с жалобами на высокую температуру, одышку, кашель с трудно отделяемой мокротой,

При поступлении состояние мальчика очень тяжелое. Масса тела 29 кг., рост 140 см. Кожные покровы бледные, цианоз носогубного треугольника, Выражены симптомы "часовых стекол" и "барабанных палочек". ЧД - 40 в 1 минуту, ЧСС - 120 уд/мин. АД 90/60 мм. рт. ст. Грудная клетка бочкообразной формы. Перкуторный звук над легкими с тимпаническим оттенком. Аускультативно: справа дыхание ослаблено, слева – жесткое. Выслушиваются разнокалиберные влажные и сухие хрипы, больше слева. Тоны сердца приглушены, систолический шум на верхушке слабой интенсивности. Печень на 5-6 см. выступает из-под края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул обильный, с жирным блеском, замазкообразный.

Клинический анализ крови: Эр - $3,5 \times 10^{12}/л$, Нв - 100 г/л, Ц.п. - 0,85, Лейк - $7,7 \times 10^9/л$, п/я - 8%, с - 54%, э - 3%, л - 25%, м - 10%, СОЭ - 45 мм/час,

Биохимический анализ крови: общий белок - 60 г/л, альбумины - 46%, альфа 1-глобулины - 9%, альфа 2-глобулины - 15%, бета-глобулины 10,5%, гамма-глобулины

- 19,5%, тимоловая проба - 9,0, СРБ ++, ЩФ - 850 Уд/л (норма - 220-820), АЛТ - 36 Ед/л, АСТ - 30 Ед/л.

Пилокарпиновая проба: натрий - 132 ммоль/л, хлор - 120 ммоль/л.

Копрограмма: большое количество нейтрального жира.

Рентгенограмма трудной клетки: усиление и резкая двухсторонняя деформация бронхососудистого рисунка, преимущественно в прикорневых зонах, густые фиброзные тяжи. В области средней доли справа значительное понижение прозрачности. Отмечается расширение конуса легочной артерии, "капельное сердце".

УЗИ органов брюшной полости: печень увеличена за счет левой доли, уплотнена, неоднородна, сосудистый рисунок по периферии обеднен, умеренное разрастание соединительной ткани; поджелудочная железа – 15х8х25 мм. увеличена, диффузно уплотнена, имеет нечеткие контуры (газы); желчный пузырь S-образной формы, с плотными стенками; селезенка увеличена, уплотнена, стенки сосудов плотные, селезеночная вена извита.

Задание

1. Дайте оценку приведенных лабораторно-инструментальных методов исследования.
2. Составьте план дальнейшего обследования ребенка.
3. Сформулируйте диагноз данному больному.
4. Каковы этиология и патогенез основного заболевания?
5. Назначьте больному лечение.

Тестовый контроль

1. Какой тип аллергической реакции характерен для атопической формы бронхиальной астмы:
 - а) I тип (немедленный)
 - б) II тип (цитотоксический)
 - в) IV тип (замедленный)
2. Какой тип аллергической реакции характерен для инфекционно-аллергической формы бронхиальной астмы:

- а) I тип (немедленный)
 - б) II тип (цитотоксический)
 - в) IV тип (замедленный)
3. Бронхиальная астма – это:
- а) хроническое воспаление дыхательных путей
 - б) хроническое воспаление дыхательных путей на фоне гиперреактивности бронхов
 - в) хроническое воспаление дыхательных путей на фоне гиперреактивности бронхов, проявляющееся приступами удушья, астматическим статусом или дыхательным дискомфортом
4. При раздражении β_2 -адренорецепторов бронхов:
- а) расширяются
 - б) сужаются
 - в) не изменяются
5. Гиперреактивность бронхов наблюдается при:
- а) блокаде β_2 -адренорецепторов
 - б) блокаде α -адренорецепторов
 - в) гипоксии
 - г) пассивном курении
6. К иммунным формам бронхиальной астмы относятся
- а) инфекционно-аллергическая
 - б) атопическая
 - в) "аспириновая"
 - г) нейрогенная
 - д) астма физического напряжения
 - е) смешанная
7. Клиника типичной бронхиальной астмы – это:
- а) выраженные приступы удушья
 - б) упорный спастический кашель
 - в) острая эмфизема легких
 - г) астматический бронхит
 - д) аллергический бронхит

8. Предприступный период бронхиальной астмы характеризуется:

- а) раздражительностью
- б) свистящими хрипами
- в) зудом в носу
- г) вынужденным положением тела
- д) экспираторной одышкой
- е) слезотечением
- ж) чувством страха
- з) мучительным сухим кашлем
- и) откашливанием мокроты

9. Приступный период бронхиальной астмы характеризуется:

- а) раздражительностью
- б) свистящими хрипами
- в) зудом в носу
- г) вынужденным положением тела
- д) экспираторной одышкой
- е) слезотечением
- ж) чувством страха
- з) мучительным сухим кашлем
- и) откашливанием мокроты

10. Послеприступный период бронхиальной астмы характеризуется:

- а) раздражительностью
- б) свистящими хрипами
- в) зудом в носу
- г) вынужденным положением тела
- д) экспираторной одышкой
- е) слезотечением
- ж) чувством страха
- з) мучительным сухим кашлем
- и) откашливанием мокроты

11. Возможные осложнения во время приступа бронхиальной астмы – это:

- а) деформация грудной клетки
- б) ателектаз легких
- в) пневмосклероз
- г) подкожная эмфизема
- д) хроническое легочное сердце
- е) острая сердечная недостаточность
- ж) асфиктический синдром

12. Лечение ребенка в приступе бронхиальной астмы включает (определите последовательность мероприятий):

- проветрить помещение
- внутривенно капельно эуфиллин
- успокоить ребенка
- внутривенно преднизолон
- аэрозоль сальбутамола

13. Эуфиллин внутривенно вводят в виде ____% раствора.

14. Для предупреждения приступа бронхиальной астмы применяют:

- а) супрастин
- б) интал
- в) сальбутамол
- г) астафен
- д) теофедрин
- е) кетотифен

15. В послеприступном периоде бронхиальной астмы в комплексном лечении назначают:

- а) гипоаллергенную диету
- б) закаливание
- в) эуфиллин
- г) массаж грудной клетки
- д) витамин В₆
- е) витамин Е
- ж) специфическую гипосенсибилизацию

з) ЛФК

16. Аллергический ринит характеризуется:

а) внезапным появлением

б) высокой температурой

в) чиханием

г) общим недомоганием

д) рвотой

е) снижением аппетита

ж) бледно-синюшным цветом слизистых при риноскопии

з) нейтрофилезом в периферической крови

17. Аллергический ларингит проявляется:

а) "лающим" кашлем

б) афонией

в) высокой лихорадкой

г) нейтрофилезом в крови

д) ускоренной СОЭ

е) инспираторной одышкой

18. Рентгенологически при аллергическом бронхите отмечается:

а) повышение прозрачности легочной ткани

б) высокое стояние диафрагмы

в) расширение границ сердца

г) усиление сосудистого рисунка

д) периваскулярная инфильтрация

19. Проведение профилактических прививок детям с респираторными аллергозами:

а) без ограничений

б) с предварительной подготовкой

в) запрещено

20. Наблюдение за детьми с респираторными аллергозами должен осуществлять:

а) участковый педиатр

б) аллерголог

- в) пульмонолог
- г) кардиолог
- д) ЛОР-врач

Занятие по теме:
«РЕВМАТИЗМ У ДЕТЕЙ»

I. Научно-методическое обоснование темы.

По данным ВОЗ, около 30% всех заболеваний взрослых приходится на группу ревматических болезней, каждый 10-й инвалид страдает одной из этих болезней. Болезни этой группы нередко начинаются в детском и юношеском возрасте, трудны для ранней диагностики, протекают тяжелее, чем у взрослых. Ранняя диагностика этих заболеваний и соответствующая терапия имеют принципиальное значение для прогноза болезни и жизни больного.

II. Цель деятельности студентов.

Студент должен знать:

- основные вопросы этиологии и патогенеза ревматизма, предрасполагающие факторы, ведущие к нарушению иммуногенеза;
- морфологические изменения соединительной ткани при ревматизме;
- особенности течения ревматизма у детей;
- клинические, лабораторные и инструментально-графические диагностические критерии ревматизма;
- классификация ревматизма;
- основные принципы лечения и профилактики ревматизма у детей.

Студент должен уметь:

- целенаправленно собрать анамнез и провести объективное обследование ребенка;
- выявить диагностические и дифференциально-диагностические критерии, а также возможные этиологические и патогенетические механизмы заболевания;
- провести дифференциальный диагноз ревматизма с инфекционно-аллергическим миокардитом, септическим эндокардитом, ревматоидным артритом;

- поставить диагноз согласно существующей классификации, установить степень активности и степень недостаточности кровообращения;
- составить план лечебных и профилактических мероприятий (первичных и вторичных).

III. Содержание обучения:

1. Этиопатогенез ревматизма. Особенности ревматизма у детей.
2. Основные патоморфологические изменения при ревматизме.
3. Клинические проявления и диагностические критерии ревматизма (основные, дополнительные).
4. Классификация ревматизма.
5. Клинические признаки ревматических пороков сердца (недостаточность митрального клапана, стеноз атриовентрикулярного отверстия, недостаточность аортального клапана и др.).
6. Характеристика и исход затяжного и острого течения ревматизма.
7. Диагностические критерии степеней недостаточности кровообращения.
8. Клинические и лабораторные, морфологические показатели активности ревматического процесса.
9. Лечебные мероприятия при ревматизме различной степени активности.
10. Лечение недостаточности кровообращения. Проведение лечебных мероприятий при недостаточности кровообращения у детей I, II, III ст.
11. Дифференциальный диагноз ревматического кардита и неспецифических кардитов, септического эндокардита, врожденных пороков сердца, функциональных расстройств сердечной деятельности.

IV. Учебно-материальное обеспечение.

1. Наглядные пособия: таблицы, схемы, мультимедийные презентации, видеофильмы, аудиограммы.
2. Учебная медицинская документация (истории болезни, лабораторные исследования, рентгенограммы).

3. Технические средства обучения.
4. Литература.

V. Список рекомендуемой литературы.

1. Детские болезни: учебник / под ред. А.А.Баранова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 1008 с.
2. Педиатрия: Учебник для медицинских вузов. Под ред. Н.П. Шабалова. – СПб: СпецЛит, 2006. – 895 с.
3. Пропедевтика детских болезней / Н.А. Геппе. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 464 с.
4. Шабалов Н.П. Неонатология: Учебное пособие. – М.: МЕДпресс-информ, 2009.
5. Лекции по педиатрии. Пособие для студентов медицинских вузов п/ред. М.В. Эрман. – СПб "Фолиант", 2001. – 480 с.
6. Калоева З.Д., Дзилихова К.М., Каряева С.К. и др. Методика исследования ребенка. Учебно-методическое пособие для студентов. – Владикавказ, 2011. – 51 с.
7. Калоева З.Д., Дзилихова К.М., Каряева С.К. и др. Схема истории болезни. Учебно-методическое пособие для студентов. – Владикавказ, 2011. – 38 с.
8. Лекции по педиатрии.
9. Методические указания для внеаудиторной работы студентов 5 курса лечебного факультета по дисциплине "Педиатрия".

VI. Перечень вопросов для проверки исходного уровня знаний:

1. Назовите АФО органов кровообращения у детей.
2. Определите границы сердца у детей разных возрастных групп.
3. Каковы особенности иммунитета и неспецифической реактивности у детей.
4. Представьте схему этиопатогенеза ревматизма.
5. Перечислите основные патоморфологические изменения при ревматизме.

VII. Перечень вопросов для проверки конечного уровня знаний:

1. Особенности ревматизма у детей.

2. Назовите диагностические критерии ревматизма (основные, дополнительные).
3. Классификация ревматизма.
4. Назовите клинические признаки ревматических пороков развития сердца (недостаточность митрального клапана, стеноз атриовентрикулярного отверстия, недостаточность аортального клапана и др.).
5. Характеристика и исход затяжного и острого течения ревматизма.
6. Назовите симптомы выпота в полость перикарда.
7. Диагностические критерии степеней недостаточности кровообращения.
8. Клинические и лабораторные, морфологические показатели активности ревматического процесса.
9. Назвать лечебные мероприятия при ревматизме различной степени активности. Сердечные гликозиды, дозировки в детском возрасте и симптомы начального токсического действия.
10. Лечение недостаточности кровообращения. Проведение лечебных мероприятий при недостаточности кровообращения у детей I, II, III ст.
11. Дифференциальный диагноз ревматического кардита и неспецифических кардитов, септического эндокардита, врожденных пороков сердца, функциональных расстройств сердечной деятельности.
12. Признаки ревматического полиартрита у детей (клинические, лабораторные).
13. Назовите симптомы и применяемые пробы ранней диагностики хореи.
14. Перечислите клинические и инструментально-графические признаки кардита.
15. Назовите формы поражения кожи при ревматизме.
16. План лечебных мероприятий: при остром, затяжном, непрерывном рецидивирующем течении ревматизма у детей.

Блок информации.

ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

ОРЛ – одна из актуальных проблем клинической медицины вообще и педиатрии в частности, в которой переплетаются интересы кардиологов, иммунологов, хирургов и т.д. Начавшись в детстве, ревматизм увеличивает число нетрудоспособных среди взрослого населения.

Этиология и патогенез.

Большинство авторов придают β -гемолитическому стрептококку группы А решающее значение в этиологии ревматизма. В пользу стрептококковой теории свидетельствуют возникновение ревматизма через 2-8 нед. после стрептококковой инфекции, высокие титры антител к стрептококку в крови больных в активной фазе, выделение из крови у 60-75% больных стрептококкового антигена, резкое снижение заболеваемости и рецидивов при бициллинопрофилактике. Рецидивы ревматизма возникают в 2,5 раза чаще у лиц с хроническим тонзиллитом, чем без него. Латентные и хронические формы ревматизма в настоящее время объясняют превращением стрептококка в безоболочечные L-формы; последние обнаруживаются после многолетней бициллинопрофилактики, персистируют в органах и тканях, так как не поддаются фагоцитозу и устойчивы к антибиотикам.

В настоящее время признают значение социально-гигиенических условий, семейно-бытовых контактов, т.е. стрептококкового окружения. Больные ревматизмом являются рассадником стрептококка, у родственников детей, больных ревматизмом чаще бывает хронический тонзиллит, чем в популяции. Ревматизм возникает у лиц с генетической недостаточностью, т.е. это болезнь наследственного предрасположения. Тип наследования полигенный, при котором наряду с генетическими определенную роль играют факторы внешней среды.

Не менее важное значение имеет нарушение иммунного гомеостаза, т.е. ревматизм – клинико-иммунное заболевание. Стрептококк воздействует на организм своими токсинами (стрептолизин-О, ДНК-аза, протеиназа, гиалуронидаза, стрептокиназа), которые обладают свойствами антигена, и к ним вырабатываются антитела (антистрептолизин О, антистрептогиалуронидаза и др.). У сенсibilизированных детей с хроническим тонзиллитом новое обострение стрептококковой инфекции приводит к накоплению в повышенном количестве иммунных комплексов (стрептококковый антиген+антитело+комплемент). Циркулируя в сосудистой системе, они фиксируются в стенке сосудов микроциркуляторного русла и повреждают их. Последнее облегчает поступление антигенов и белков в соединительную ткань, способствуя ее деструкции (аллергические реакции немедленного типа). Из-за общности антигенного строения

стрептококка и соединительной ткани сердца (феномен молекулярной мимикрии) иммунные реакции в оболочках сердца повреждают их с образованием аутоантигенов и аутоантител. Аутоантигены обладают высокой специфичностью и большим разрушительным действием на эндомиокард, чем один стрептококковый антиген. Аутоантитела при ревматизме называются антикардиальными антителами (АКА). Иммунокомплексная реакция приводит к хроническому воспалению сердца.

При ревматизме страдает и клеточный иммунитет, при этом образуется клон сенсibilизированных лимфоцитов-киллеров, несущих на себе фиксированные антитела к сердечной мышце и эндокарду и повреждающих их (аллергические реакции замедленного типа). Выявлено достоверное повышение числа В-лимфоцитов, Т-лимфоцитов и Т-хелперных индукторных клеток (CD4), уменьшение процента Т-супрессорных клеток (CD8), что свидетельствует об иммунорегуляторном дефиците.

Клиническая патоморфология.

При ревматизме особое значение приобретает поражение микроциркуляторного русла (васкулит), его соединительнотканых структур (дезорганизация), вслед за чем, разворачиваются патологические реакции в соединительной ткани сердца, легких, печени, суставов, ЦНС и других органов с последующим вовлечением паренхиматозных элементов.

А.И. Струков выделил 4 стадии дезорганизации соединительной ткани:

- 1) *мукоидное набухание,*
- 2) *фибриноидное набухание,*
- 3) *гранулематозная,*
- 4) *склеротическая.*

Для клиницистов важно выделение стадии мукоидного набухания, поскольку при рано начатом лечении возможно обратное развитие патологического процесса.

При фибриноидном набухании происходит более глубокая деструкция соединительной ткани, и, следовательно, вероятность обратного развития меньше. Обе стадии всегда свидетельствуют об активном ревматическом процессе и морфологически выражаются неспецифическим экссудативным компонентом, что

наиболее характерно для детского организма. Со степенью развития неспецифического экссудативного компонента связана тяжесть клинических проявлений ревматизма (миокардит, полисерозиты, хорея). Ашоф-Талалаевские гранулемы обнаруживаются в пристеночном и клапанном эндокарде, перикарде, стенках сосудов и соединительнотканых образованиях других органов. Цикл развития гранулемы – 3-4 мес. Локализованная преимущественно в сердце гранулематозная реакция соответствует в клинике латентному течению ревматизма.

Классификация.

Наиболее удобной в повседневной практике врача является классификация ревматизма, принятая на симпозиуме Всесоюзного научного общества ревматологов в 1964 г., позволяющая оценить все возможные проявления ревматизма. Активная фаза определяется активностью (максимальная, умеренная, минимальная). О неактивной фазе можно говорить не ранее чем через 6 месяцев после исчезновения клинических и лабораторных признаков активности процесса, так как морфологические изменения сохраняются значительно дольше, чем клинико-лабораторные.

Течение определяется реактивностью больного, учитываются особенности начала и течения заболевания, его продолжительность.

- *острое*: яркие, бурные клинические проявления, полисиндромность, лабораторные показатели отражают высокую активность процесса, положительная динамика заболевания в течение 2-3 мес., порок сердца формируется реже, такое течение встречается чаще при первичном ревматизме;
- *подострое*: развитие клинических симптомов медленнее, меньше склонность к полисиндромности, длительность заболевания 2-6 мес., менее выражен эффект антиревматической терапии, чаще формируется порок сердца;
- *затяжно-вялое*: торпидное течение, заболевание длится более 4-6 мес., без выраженных обострений, но и без полных ремиссий. Как правило, это ревмокардит с умеренной или минимальной активностью, часто формируется порок сердца, несмотря на проводимое лечение.
- *непрерывно-рецидивирующее*: наиболее тяжелое течение, встречается чаще у детей старшего возраста и характеризуется яркими обострениями,

полисиндромностью; под влиянием лечения наступает неполная ремиссия с последующим ухудшением;

– латентное – нет, и не было в прошлом активной фазы, отсутствует ревматический анамнез, сразу определяется порок сердца, чаще недостаточность митрального клапана.

РАБОЧАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ РЕВМАТИЗМА

Фаза	Клинико-анатомическая характеристика поражения		Течение	НК
	Сердца	Других систем и органов		
Активная <i>Активность</i> I, II, III степени	а) ревмокардит первичный; б) ревмокардит возвратный (без порока клапанов, с пороками клапанов); в) ревматизм без явных изменений	Полиартрит, серозиты (плеврит, перитонит, абдоминальный синдром), хорея, энцефалит, менингоэнцефалит, церебральные васкулиты, нефрит, гепатит, пневмония, поражения кожи, ирит, иридоциклит, тиреоидит	Острое, подострое, затяжно-вялое, непрерывно- рецидивирующее, латентное	H ₀ - нет H _I - I ст. H _{II} -II ст. H _{III} -III ст.
Неактивная	а) порок сердца (какой); б) миокардиосклероз ревматический	Последствия и остаточные явления перенесенных внесердечных поражений		

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ РЕВМАТИЗМА КИСЕЛЯ-ДЖОНСА-НЕСТЕРОВА

<i>Основные</i>	<i>Дополнительные</i>
• Кардит • Полиартрит • Хорея • Ревматические узелки • Анулярная сыпь • Связь с перенесенными стрептококковыми заболеваниями • Эффективность антиревматической терапии	• Лихорадка • Артралгии • Лейкоцитоз, увеличение СОЭ • Удлинение интервала Р-Р на ЭКГ • Серологические и биохимические показатели • Повышенная проницаемость капилляров • Утомляемость, боли в животе, носовые кровотечения

Ряд авторов считают, что диагноз ревматизма вероятен при двух основных или одном основном и двух дополнительных критериях. Лабораторные показатели остаются неспецифичными, отражая тяжесть любого инфекционного процесса.

ПЕРВИЧНЫЙ РЕВМАТИЗМ

Первичному ревматизму свойственно острое или подострое течение. Через 2-3 нед. после носоглоточной инфекции (ОРВИ, ангина, фарингит), реже без нее появляются первые симптомы ревматизма. Этот этап можно называть периодом предвестников, так как после ангины остаются вялость, недомогание, жалобы на головную боль, повышенную утомляемость, плохое усвоение учебного материала, потливость, носовые кровотечения, сохраняется субфебрилитет. К начальным проявлениям ревматизма у детей следует отнести внезапный подъем температуры, симптомы интоксикации, артралгии или полиартрит. Изменения суставов встречаются у 1/2 - 1/3 больных первичным ревматизмом. Выраженность этого признака дала основание врачам прошлых лет называть заболевание "острым суставным ревматизмом". При ревматическом полиартрите поражаются в основном крупные и средние суставы (коленные, голеностопные, локтевые), обычно симметричные. Поражение летучее, мигрирующее – за 1-7 дней охватываются

разные суставы, реже изменен один сустав. Суставы опухшие, их контуры сглажены, пассивные и активные движения резко ограничены, кожа над ними гиперемирована, на ощупь они горячие. Однако, несмотря на остроту поражения, обусловленного серозным воспалением, под влиянием лечения суставной синдром быстро исчезает, все изменения проходят бесследно. Повышенная температура держится 3-5 дней, она нормализуется вместе с угасанием суставного синдрома.

Одновременно с поражением суставов выявляются и становятся ведущими признаки ревмокардита. При ревмокардите в процесс вовлекаются три области, и в зависимости от преобладания тех или иных клинических симптомов можно говорить о преимущественном вовлечении одной из них, но не об изолированном эндокардите, миокардите и перикардите. Тяжесть клинических проявлений определяется поражением миокарда. Миокардит может быть более или менее диффузным, что зависит от неспецифического экссудативного компонента.

При ярко выраженном миокардите отмечаются тяжелое общее состояние детей, бледность кожных покровов, одышка, боли в области сердца, сердцебиение. Верхушечный толчок ослаблен, границы сердечной тупости расширены, больше влево, тоны приглушены, часто бывает брадикардия до 50-60 в 1 мин. или тахикардия, редко выслушивается аритмия в виде экстрасистол.

Систолический шум при ревматическом миокардите может быть различным. Это мягкий, негрубый шум с максимумом в 5-ой точке и на верхушке, без зоны проведения (шум дисфункции, гипотонии папиллярных мышц) или "шум выброса" на основании сердца, связанный с изменением скорости кровотока, давления в легочной артерии, изменением вязкости крови, увеличением ее объема, компенсаторным нарастанием силы сокращений миокарда желудочков. Интенсивность таких шумов уменьшается при переходе в вертикальное положение или при физической нагрузке. На ФКГ эти шумы отличаются от органических тем, что они не связаны с 1 тоном, меняют свою форму и амплитуду в разных кардиоциклах. Возможен и шум относительной недостаточности МК. В диагностике миокардита большое значение имеет динамичность аускультативных симптомов на фоне лечения.

Диффузному поражению миокарда в клинической картине может сопутствовать сердечная недостаточность в виде одышки, тахикардии, увеличения печени.

На ЭКГ возможны следующие изменения:

а) нарушение ритмической деятельности в виде тахи- или брадикардии, миграции водителя ритма, атриовентрикулярной диссоциации, реже – экстрасистолия;

б) нарушение атриовентрикулярной проводимости в виде удлинения интервала Р-Р, которое возникает у 10-30% больных ревматизмом;

Причиной этого феномена может быть повышенная лабильность вегетативной нервной системы с ваготонией (быстро переходящее удлинение Р-Q) или поражение воспалительным процессом атриовентрикулярного соединения (держится более длительно).

в) изменения зубца Т незначительны при умеренно выраженном миокардите, при этом он может быть несколько сглаженным или высоким, заостренным (ваготония) в левых грудных отведениях.

На фоне лечения отмечается положительная динамика.

г) Снижение вольтажа комплексов QRS встречается нечасто и свидетельствует о тяжести процесса.

На ФКГ можно обнаружить:

а) уменьшение амплитуды 1 тона на верхушке, что может быть связано как с поражением миокарда, так и с удлинением интервала Р-Р;

б) увеличение амплитуды 3 и 4 тонов;

в) функциональный или органический систолический шум (связан с 1 тоном, среднечастотный).

Рентгенологическое обследование информативно при ярко или умеренно выраженном кардите (увеличение полости левого желудочка, снижение амплитуды пульсации его миокарда) и не имеет диагностического значения при малой активности.

При недостаточности митрального клапана выслушиваются ослабленный 1 тон, грубый, дующий систолический шум с максимумом на верхушке сердца,

начинается одновременно с 1 тоном, хорошо проводится в левую подмышечную область, а нередко и на спину; мелодия шума незначительно меняется при переходе в положение стоя. На ФКГ это высокочастотный шум на верхушке сердца, занимает 2/3 систолы или всю систолу, имеет различную амплитуду, убывающий, реже лентообразный, связан с 1 тоном. При значительной митральной регургитации на верхушке сердца выслушивается мезодиастолический шум, связанный с относительным стенозом МК; во время диастолы в левый желудочек из левого предсердия возвращается большой объем крови, равный поступившему в норме по легочным венам, и дополнительный объем из-за недостаточности МК; это вызывает несоответствие размеров антриовентрикулярного кольца количеству протекающей крови. На ЭКГ могут быть признаки повышенной биоэлектрической активности миокарда левого желудочка.

У многих больных при рентгенологическом исследовании определяется сердце митральной конфигурации с увеличением обеих левых сердечных камер 1-2 степени, характерна динамичность этих изменений на фоне лечения.

При поражении аортального клапана выслушивается льющий протодиастолический шум вдоль левого края грудины, максимально в третьем-четвертом межреберье слева. На ФКГ шум связан со 2 тоном, имеет затухающую форму, занимает всю диастолу или 2/3 ее. На рентгенограмме возможна аортальная конфигурация сердечной тени.

Клинически при ревмокардите реже всего в воспалительный процесс вовлекается перикард. Перикардит свидетельствует о панкардите. Как правило, перикардит сочетается с вовлечением плевры. Клинически появляются жалобы на резкие боли в области сердца, сухой и навязчивый кашель, дети занимают в постели вынужденное сидячее положение с наклоном вперед. При сухом фибринозном перикардите над всей областью сердца или над каким-либо одним участком выслушивается шум трения перикарда, напоминающий хруст снега (шум выслушивается в систолу и диастолу, не связан с тонами сердца). Он может быть непостоянным, выслушиваться всего несколько часов, исчезать и вновь появляться.

При накоплении выпота в полости перикарда наблюдается:

- а) исчезновение или уменьшение ранее отмечавшейся пульсации в области сердца и шума трения перикарда;
- б) быстрое увеличение сердца;
- в) сближение границ относительной и абсолютной тупости;
- г) изменение конфигурации сердечной тени в виде трапеции на рентгенограмме;
- д) снижение вольтажа комплексов QRS, подъем выше изолинии сегмента QT с деформацией зубца Т на ЭКГ.

Одновременно нарастает тяжесть состояния, появляются набухание шейных вен, одышка, больной занимает вынужденное положение. Могут быть боли в животе, отеки, печень становится большой, плотной, болезненной. Серозный экссудат, сопровождающий наиболее острые формы ревматизма, обычно не бывает обильным и быстро рассасывается. Фибринозный экссудат рассасывается медленно, подвергаясь организации (облитерация полости). Обнаружение на рентгенограммах нечеткости, неровности, деформации контуров тени сердца и диафрагмы у 40% больных первичным ревмокардитом свидетельствует о раннем вовлечении в процесс серозных оболочек, которое клинически своевременно не распознается.

Помимо поражения сердца и суставов, при ревматизме в процесс вовлекается **ЦНС** (хорея, менингоэнцефалит, энцефалопатия, нейроревматизм). У детей наиболее часто встречается хорея Сиденгама (в 11-13% случаев первичного ревматизма). Обычно болеют дети 5-10 лет.

При объективном исследовании можно установить **типичную триаду симптомов:**

- 1) *непроизвольные дистальные размашистые гиперкинезы;*
- 2) *мышечная гипотония;*
- 3) *расстройство координации движений.*

Одновременно бывают проявления вегетативной дисфункции и психопатологические черты. В неврологическом статусе отмечаются повышение сухожильных рефлексов, особенно коленных (положительный рефлекс Гордона), симптом Черни (западение передней стенки живота во время выдоха), неустойчивость в позе Ромберга (простой и усложненной), отрицательные

пальценосовая, пяточно-коленная пробы, положительные симптомы "дряблых плеч", "глаз и язык Филатова" (больной не может долго держать глаза плотно зажмуренными, отмечается подергивание высунутого языка) и др.

Обратное развитие симптомов наступает в течение 1,5-3 мес. Хорея рецидивирует, и на ее фоне часто формируется порок сердца. Вместе с тем хореические явления проходят бесследно, но может длительно сохраняться астенический синдром.

К более редким симптомам ревматизма относятся аннулярная сыпь и ревматические узелки. Аннулярная сыпь при ревматизме представляет собой округлые розовато-красные пятна, в центре бледные и располагаются чаще на боковых поверхностях грудной клетки, живота, внутренней поверхности плеч, бедер, шее, спине. Сыпь появляется нередко в самом начале заболевания, держится недолго (поэтому часто пропускается), исчезает бесследно (без пигментации и шелушения). Она встречается и при других состояниях (хронический тонзиллит, ОРВИ), поэтому диагностическая ценность этого признака невелика, он имеет значение только в сочетании с другими симптомами ревматизма.

Еще реже в настоящее время можно увидеть ревматические узелки, которые раньше обнаруживались при тяжелом, непрерывно-рецидивирующем течении ревматизма. Узелки представляют собой округлые плотные, единичные или множественные, безболезненные образования размером 2-8 мм., располагающиеся в области сухожилий, апоневрозов, сохраняющиеся от нескольких дней до нескольких месяцев.

Иногда ревматизм начинается с абдоминального синдрома. Абдоминальный синдром является результатом остро возникшего серозного воспаления брюшины (васкулит) с последующим асептическим экссудативным перитонитом, реже он обусловлен иррадиацией болей с органов грудной полости (плеврит, перикардит) или связан с растяжением капсулы печени (ревматический гепатит, застойная печень). Абдоминальный синдром бесследно проходит в течение нескольких часов или дней на фоне антиревматической терапии.

Другой редкой формой ревматического полисерозита является плеврит (сухой и экссудативный). Плеврит часто сочетается с перикардитом, обычно нетяжелый и

быстро проходит при лечении. Такую же положительную динамику претерпевает и ревматическая пневмония, интерстициальная по характеру.

Поражение почек при ревматизме выражается мочевым синдромом: умеренная протеинурия, лейкоцитурия, реже эритроцитурия. Эти изменения доброкачественные и обусловлены вовлечением в процесс тубулоинтерстициальной ткани. Крайне редко возникает ревматический нефрит.

Помимо клинических признаков, отмечаются и характерные изменения лабораторных показателей. При активном ревматическом процессе СОЭ составляет более 30 мм/ч, но довольно быстро снижается на фоне гормонотерапии. В формуле крови отмечается сдвиг влево (повышение количества палочкоядерных нейтрофилов). Количество лейкоцитов может быть повышено. Содержание гемоглобина и цветовой показатель снижены. В анализах мочи количество эритроцитов может составлять 10-12 и в редких случаях 50-80 в поле зрения (нефрит); количество белка, теряемое с мочой, как правило, незначительное и соответствует тяжести ревматической инфекции, возможно умеренная лейкоцитурия. Иммунобиохимические анализы крови: повышение титра АСЛ-О, АСК, АСН (норма 1:250-500), показателей дифениламиновой реакции (норма до 0.210 ед. оптической плотности), серомукоида (норма до 0,180 ед.), обнаружение С-реактивного белка (в норме отсутствует), повышенным оказывается уровень фибриногена (в норме до 9,2 мкмоль/л) при снижении фибринолитической активности крови. Изменения белковых фракций: активному ревматическому процессу свойственны снижение альбуминов, увеличение α_2 - и β -глобулинов.

ВОЗВРАТНЫЙ РЕВМАТИЗМ

Об обострении ревматизма свидетельствуют вновь появившиеся признаки интоксикации, подъем температуры или субфебрилитет, суставной синдром (могут быть как артралгии, так и полиартрит), могут рецидивировать симптомы хореи, аннулярная сыпь. С каждой новой атакой ревматизма экстракардиальные проявления будут становиться менее яркими, но все они свидетельствуют об активизации процесса. Повторной можно считать атаку, возникшую не ранее, чем через 10-12 мес. При обострении в более ранние сроки на фоне неполной ремиссии ревматизм нужно считать непрерывно-рецидивирующим.

Решающее значение при возвратном ревматизме приобретают изменения сердца: расширение границ относительной сердечной тупости, нарастание глухости тонов сердца, появление новых органических шумов или усиление уже имеющихся.

В результате повторных атак ревматизма у детей формируются пороки сердца. Если после первой атаки порок обнаруживается только у 14-18% больных, то после второй, третьей – у 100%. Рецидивирующий кардит без формирования порока сердца должен поставить диагноз ревматизма под сомнение.

Пороки сердца следует разделить на простые (изолированные поражения одного клапана), сочетанные (стеноз и недостаточность одного клапана) и комбинированные (2 и 3 клапанов). По частоте вовлечения на первом месте стоит митральный клапан, на втором – аортальный, на третьем – их комбинация, затем – пороки трехстворчатого клапана (чаще с поражением митрального или аортального клапанов, реже возникает изолированно), редко поражаются клапаны легочной артерии. При возвратном ревмокардите тяжесть заболевания будет определяться не только активностью процесса, но и выраженностью клапанной деформации. Последняя может быть 1 степени (незначительная), 2 степени (умеренная) и 3 степени (резкая).

Лечение.

Современная ревматология достигла бесспорных успехов в лечении РЛ. Большой заслугой отечественных исследователей явилась разработка методов комплексного этапного лечения, основанного на знании важнейших этиопатогенетических особенностей этого заболевания и предусматривающего:

- лечение острого периода болезни в стационаре;
- долечивание в местном ревматологическом санатории;
- диспансерное наблюдение в кардиоревматологическом кабинете поликлиники.

Эта система выдержала испытание временем и сохраняется до сих пор.

Современный врач располагает мощным арсеналом антиревматических средств, которые назначают с первого дня установления диагноза РЛ.

Принимая во внимание отчетливый противовоспалительный и гипосенсибилизирующий эффект стероидных гормонов, педиатры единодушно

приходят к заключению о том, что кортикостероиды и в современных условиях показаны детям при РЛ с отчетливым компонентом воспаления, т. е. при ярко и умеренно выраженном кардите, при максимальной или умеренной степени активности процесса, при остром и реже – подостром течении заболевания.

При минимальной степени активности или латентном течении РЛ гормональные препараты не обладают выраженной терапевтической активностью. При этих формах более обосновано применение нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВП).

Учитывая стрептококковую этиологию РЛ, остается в силе принцип одновременного назначения с гормонами 10-14-дневного курса пенициллина или его аналогов. При наличии множественных и часто обостряющихся очагов инфекции курс пенициллинотерапии удлиняется, а по показаниям, больных уже в стационаре переводят на лечение бициллином.

Наряду с ярким положительным эффектом стероидных гормонов многие авторы отмечают их побочное действие. Клинические признаки нежелательного влияния кортикостероидов разнообразны и выражаются транзиторным повышением артериального давления, избыточным отложением жира, гипертрихозом, нарушением менструального цикла, изменениями кожи (сухость, угри, пигментные пятна и др.), функций нервной системы и желудочно-кишечного тракта и т. д.

В терапии первичного ревмокардита с поражением клапанного аппарата, а также затяжных форм РЛ до настоящего времени широко применяют препараты хинолинового ряда: делагил, плаквенил и др.

В последние два десятилетия в связи с изменившимся течением РЛ при ее лечении все шире используют только нестероидные противовоспалительные препараты. Одним из первых при этом заболевании стали применять индометацин.

В последнее десятилетие при РЛ широко используются диклофенак натрия (вольтарен, бетарен и др.). Назначают из расчета 2-3 мг/кг массы тела в сутки. Курс лечения – 1-1,5 мес. Бруфен (ибупрофен) применяют при РЛ у детей в суточной дозе 600-800 мг. в течение длительного времени.

Исследования терапевтической активности различных антиревматических средств позволили установить, что нестероидные противовоспалительные

препараты при РЛ у детей в отличие от взрослых заметно уступают гормональной терапии, особенно при наличии кардита различной степени выраженности. Однако этот вопрос широко дискутируется.

При тяжелых формах заболевания, протекающих с панкардитом и полисерозитом, может быть использована пульс-терапия метилпреднизолоном.

Вторым важным этапом комплексного восстановительного лечения больных РЛ по-прежнему следует считать местный ревматологический санаторий. Его задача заключается в том, чтобы путем применения соответствующего лечебно-двигательного режима и ряда терапевтических и профилактических мероприятий добиться окончательного стихания активности и полной компенсации ревматического процесса, а также восстановления функциональной способности сердечно-сосудистой системы.

Третьим компонентом реабилитационной терапии является диспансерное наблюдение за детьми, перенесшими ревмокардит. Оно включает регулярный осмотр пациента, продолжение (при необходимости) противовоспалительного лечения, назначение общеоздоровительных мероприятий, закаливающих процедур, дозированной физкультуры, проведения вторичной профилактики рецидивов заболевания.

Профилактика.

Опираясь на теоретические концепции возникновения РЛ, многолетний опыт ревматологов, существующие методические инструкции, а также рекомендации ВОЗ (1989), была разработана программа предупреждения РЛ и борьбы с рецидивами заболевания, т. е. первичная и вторичная профилактика.

Первичная профилактика по-прежнему охватывает два этапа:

1. *Меры общего плана.*
 2. *Борьбу со стрептококковой инфекцией.*
1. *Меры общего плана*, предусматривающие укрепление здоровья детей и подростков:
- обеспечение правильного физического развития ребенка;
 - закаливание с первых месяцев жизни;
 - полноценное витаминизированное питание;

- максимальное использование свежего воздуха;
- рациональная физкультура и спорт;
- борьба со скученностью в жилищах, школах, детских учреждениях;
- выполнение широкого комплекса санитарно-гигиенических правил.

2. Меры по борьбе со стрептококковой инфекцией:

- ранняя диагностика;
- правильное лечение инфекций верхних дыхательных путей, вызванных стрептококком группы А.

Отмеченный с середины 80-х годов драматический рост стрептококковых инфекций в развитых странах вызывает большую озабоченность ввиду возможного роста РЛ и вызванных ею РПС. Поэтому необходимы активные меры, включающие ряд направлений, в первую очередь лечение стрептококковых инфекций.

Высокоэффективным препаратом выбора при стрептококковой инфекции (ангина, обострение хронического тонзиллита, скарлатина) остается пенициллин. Его назначают по 750 000 ЕД/сут. дошкольникам, по 1 000 000 – 1 500 000 ЕД/сут. пациентам школьного возраста в течение 10-14 дней или 5 первых дней с последующим введением бициллина-5 в дозе 750 000 – 1 500 000 ЕД/сут. дважды с интервалом 5 дней. При пероральном применении доза феноксиметилпенициллина и его аналогов составляет: оксациллина, ампициллина – 500 000 – 750 000 ЕД/сут. детям дошкольного возраста и 1 000 000 – 1 500 000 ЕД/сут. школьного.

Согласно рекомендациям ВОЗ (1989) эффективным препаратом в лечении носоглоточной инфекции является пероральный кислотоустойчивый пенициллин – феноксиметилпенициллин (оспен) в тех же дозах. Оптимальным препаратом из этой группы на сегодняшний день следует считать амоксициллин.

Для пациентов, страдающих аллергией, приемлемой альтернативой являются эритромицин, полусинтетический макролидный антибиотик азитромицин (сумамед) и рокситромицин.

Другие антибиотики широкого спектра действия, например цефалоспорины, также могут эффективно элиминировать стрептококк группы А из верхних дыхательных путей.

Разработка и вопросы антистрептококковой иммунизации, противострептококковой вакцины по-прежнему находятся в стадии обсуждения. Достижения в области молекулярной биологии, позволившие иметь ценную дополнительную информацию о стрептококках группы А, дают основание надеяться на создание эффективной вакцины в недалеком будущем.

Новым направлением первичной профилактики РЛ является разработка методов прогнозирования заболевания. Прежде всего, разрабатывается концепция факторов риска, являющаяся основой для прогнозирования

Вторичная профилактика, направленная на предупреждение рецидивов и прогрессирования болезни у детей, перенесших РЛ, состоит в регулярном введении бициллина (пенициллина пролонгированного действия), высокая эффективность которого доказана многолетними исследованиями отечественных и зарубежных авторов.

Оптимальной следует считать круглогодичную профилактику, проводимую ежемесячно. Ее назначают всем детям, перенесшим РЛ, в течение последующих 5 лет. Это связано с тем, что наибольшее число рецидивов приходится на первые 5 лет после предшествовавшей атаки. Однако продолжительность вторичной профилактики, составляя не менее 5 лет, для детей, перенесших артрит или хорею без поражения сердца, определяется индивидуально для каждого больного. Так, больным, перенесшим первичную или возвратную РЛ с поражением сердца, особенно при наличии признаков формирующегося или сформированного порока сердца, круглогодичная профилактика должна проводиться вплоть до достижения 18-летнего возраста, а при необходимости и дольше.

Круглогодичную профилактику осуществляют с помощью бициллина-5 в дозе 1 500 000 Ед один раз в 4 нед. детям школьного возраста и подросткам. дошкольникам бициллин-5 вводятся в дозе 750 000 Ед 1 раз в 2 нед.

По рекомендациям ВОЗ (1989), пациентам, подверженным высокому риску рецидивирования ревматического процесса, бициллин-5 следует вводить 1 раз в 3 нед. в дозе 1 500 000 Ед школьникам и 1 раз в 10 дней по 750 000 Ед – детям дошкольного возраста. Перспективными антибиотиками пролонгированного действия считаются также бензатина бензилпенициллин – **ретарпен** и новый

бензатина бензилпенициллин – **экстенциллин**, которые хорошо себя зарекомендовали для вторичной профилактики РЛ у взрослого контингента больных.

Вторичную профилактику можно проводить ежедневным приемом антибиотиков (пенициллина и его аналогов) внутрь.

Помимо указанных выше мер вторичной профилактики, при присоединении острых респираторных инфекций, ангин, фарингита, после тонзилэктомий и других оперативных вмешательств больным РЛ рекомендуется проведение текущей профилактики (10-дневный курс пенициллина).

Схема обследования больного

При сборе анамнеза обратить внимание на:

- родословную больного (наличие ревматических, стрептококковых, аллергических заболеваний в семье и у родственников больного);
 - особенности иммунной системы (частота вирусных, бактериальных инфекций, их течение, применяемая терапия и реакции на нее, прививки и прививочная реакция);
 - аллергическая настроенность;
 - хронические очаги инфекции (гайморит, тонзиллит, отит, кариес зубов).
- Эффективность лечебных мероприятий;
- жилищно-бытовые условия (скученность), режим дня (пребывание на свежем воздухе);
 - жалобы, развитие заболевания, длительность отдельных симптомов (лихорадка, ее характер, суставной синдром и др.)

При объективном осмотре обратить внимание на:

- показатели физического развития, их динамику;
- состояние нервной системы (изменение психики, поведения, характера, состояние черепно-мозговых нервов, сухожильные рефлексy, очаговая симптоматика), вегетативные нарушения;
- поражение сердца (кардит, кардиосклероз: подсчет пульса, измерение АД, аускультативные и перкуторные данные). Диагностика недостаточности кровообращения по показаниям (применение функциональных проб);

- размеры печени, селезенки (как проявление висцерального синдрома, так и недостаточности кровообращения), лимфатические узлы;
- состояние опорно-двигательного аппарата: осмотр, пальпация, объем пассивных и активных движений, количество вовлеченных в процесс суставов, наличие контрактур, анкилозов, периартикулярных изменений, мышц (полимиалгии, миозит, уплотнение), кожи (цвет, эластичность, сухость, тургор, высыпания – характер, длительность).

При оценке параклинических методов исследования обратить внимание на:

- в анализе крови на лейкоцитоз, увеличение СОЭ, диспротеинемию, гиперглобулинемию, гиперальфа-2-глобулинемию, серомукоидов, ДФА, титров стрептококковых антител.
- анализ мочи (суточная протеинурия, проба по Нечипоренко, Аддиса-Каковского, по Зимницкому, клиренса эндогенного креатинина);
- рентгенологическое исследование органов грудной клетки (размеры сердца, расширение границ, признаки перикардита), суставов (остеопороз, остеолит, разрушение хряща, анкилозы, утолщение и уплощение суставной сумки);
- инструментально-графические исследования: ЭКГ – нарушение ритма, проводимости, изменение зубцов; ФКГ – ослабление, раздробленность и деформация комплексов, пан- или протосистолический шум на верхушке, шум трения перикарда; ЭхоКГ – нарушение сократительной способности сердца, состояние клапанного аппарата, размеры полостей сердца и крупных сосудов и др.
- осмотр окулиста, ЛОР-врача, невропатолога и др. специалистов.

Задания для самостоятельной подготовки:

1. Решите ситуационные задачи.
2. Составьте задания тестового контроля по теме.
3. Осмотрите и опишите больного с ревматизмом. Оставьте план обследования.
4. Выпишите в рабочих тетрадях рецепты:
 - а) бициллин 5
 - б) азитромицин
 - в) пеницилин

- г) диклофенак
- д) преднизолон

Ситуационные задачи.

Задача №1

Мальчик И., 11 лет, поступил в отделение самотеком.

Из анамнеза известно, что 2,5 месяца назад перенес скарлатину (типичная форма, средней степени тяжести). Получал антибактериальную терапию. Через месяц выписан в школу. Тогда же стали отмечать изменения почерка, мальчик стал неусидчивым, снизилась успеваемость в школе, появилась плаксивость. Вскоре мама стала замечать у мальчика подергивания лицевой мускулатуры, неточность движений при одевании и во время еды. Периодически повышалась температура до субфебрильных цифр, катаральных явлений не было. Обратились к врачу, был сделан анализ крови, в котором не выявлено изменений. Был поставлен диагноз: "Грипп, астенический синдром". Получал оксациллин в течение 7 дней, без эффекта. Неврологические расстройства нарастали: усилились проявления гримасничанья, мальчик не мог самостоятельно одеться, иногда требовалась помощь при еде, сохранялась плаксивость и раздражительность, в связи с чем больной был госпитализирован.

При поступлении состояние тяжелое. Мальчик плаксив, раздражителен, быстро устает, отмечается скандированность речи, неточное выполнение координационных проб, мышечная гипотония, гримасничанье. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Область сердца визуально не изменена. Границы сердца: правая – по правому краю грудины, верхняя – по III ребру, левая – на 1 см кнутри от средне-ключичной линии. Тоны сердца умеренно приглушены, выслушивается негрубый систолический шум на верхушке, не проводится, в ортостазе его интенсивность уменьшается. Живот мягкий, доступен пальпации, печень, селезенка не увеличены.

Вопросы:

1. Обоснуйте и сформулируйте предварительный диагноз.
2. Какие обследования следует провести больному.

3. Составьте план лечения.

Задача №2

Мальчик В., 1 года 2 месяцев, поступил в отделение с жалобами на снижение аппетита, рвоту, потерю массы тела, влажный кашель.

Из анамнеза известно, что до 1 года ребенок развивался в соответствии с возрастом, ходит самостоятельно с 10 месяцев. В возрасте 11,5 месяцев перенес острое респираторное заболевание, сопровождавшееся катаральными явлениями и абдоминальным синдромом (боли в животе, жидкий стул), отмечалась субфебрильная температура. Указанные изменения сохранялись в течение 7 дней.

Через 2-3 недели после выздоровления родители отметили, что ребенок стал быстро уставать при физической нагрузке во время игр, отмечалась одышка. Состояние постепенно ухудшалось: периодически появлялись симптомы беспокойства и влажного кашля в ночные часы, рвота, ухудшился аппетит, мальчик потерял в весе, обращала на себя внимание бледность кожных покровов. Температура не повышалась. Участковым педиатром состояние расценено как проявление железодефицитной анемии, ребенок направлен на госпитализацию для обследования.

При поступлении состояние тяжелое, аппетит снижен, неактивен. Кожные покровы, зев бледно-розовые. Частота дыхания 44 в 1 минуту, в легких выслушиваются единичные влажные хрипы в нижних отделах. Область сердца: визуально – небольшой сердечный левосторонний горб, пальпаторно – верхушечный толчок разлитой, площадь его составляет примерно 8 см², перкуторно – границы относительной сердечной тупости: правая – по правому краю грудины, левая – по передней подмышечной линии, верхняя – II межреберье, аускультативно – ЧСС - 140 уд/мин, тоны сердца приглушены, в большей степени I тон на верхушке, там же выслушивается негрубого тембра систолический шум, занимающий 1/3 систолы, связанный с I тоном. Живот мягкий, печень + 6 см. по правой средне-ключичной линии, селезенка + 1 см. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

Общий анализ крови: Hb - 110 г/л. Эр - $4,1 \times 10^{12}$ /л, Лейк - $5,0 \times 10^9$ /л, п/я - 2%, с - 56%, л - 40%, м - 2%, СОЭ - 10 мм/час.

ЭКГ: низкий вольтаж комплексов QRS в стандартных отведениях, синусовая тахикардия до 140 в минуту, угол альфа составляет -5° . Признаки перегрузки левого предсердия и левого желудочка. Отрицательные зубцы Т в I, II, aVL, V5, V6 отведениях, $RV5 < RV6$.

Рентгенография грудной клетки в прямой проекции: легочный рисунок усилен. КТИ - 60%.

ЭхоКГ: увеличение полости левого желудочка и левого предсердия, фракция изгнания составляет 40%.

Задание:

1. Обоснуйте и сформулируйте диагноз.
2. Оцените представленные результаты обследования.
3. Какие еще обследования хотели бы Вы провести ребенку?
4. Проведите дифференциальный диагноз.
5. Составьте план лечения данного ребенка.

Задача №3

Больная Р., 9 лет, поступила в стационар с жалобами на длительный субфебрилитет, слабость и утомляемость, плохой аппетит.

Анамнез заболевания: данные жалобы появились после удаления кариозного зуба 4 недели назад. К врачу родители не обращались, проводили лечение самостоятельно жаропонижающими средствами. Однако лихорадка сохранялась, слабость и ухудшение самочувствия нарастали, в связи с чем, ребенок был госпитализирован.

Анамнез жизни: девочка родилась от первой нормально протекавшей беременности, срочных родов, в физическом и психомоторном развитии не отставала. В возрасте 1 месяца был выслушан систолический шум с *punctum maximum* в III-IV межреберье слева от грудины. После обследования диагностирован дефект межжелудочковой перегородки небольших размеров, расположенный в мембранозной части субаортально. В дальнейшем самочувствие девочки оставалось хорошим, признаков сердечной недостаточности не наблюдалось, лечения не получала.

При поступлении состояние больной тяжелое, очень бледна, вялая, отмечается одышка в покое до 28 в минуту. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Область сердца визуально не изменена. При пальпации верхушечный толчок разлитой и усиленный, расположен в IV-V межреберье на 2 см. кнаружи от левой средне-ключичной линии. В области III-IV межреберья слева определяется систолическое дрожание, диастолическое дрожание во II-III межреберье слева от грудины. Границы сердца при перкуссии: правая – по правому краю грудины, верхняя – во II межреберье, левая – на 2 см. кнаружи от средне-ключичной линии. При аускультации: в III-IV межреберье слева от грудины выслушивается грубый, скребущего тембра систолический шум, связанный с I тоном и занимающий 3/4 систолы; шум проводится практически надо всей областью сердца. Во II-III межреберье слева от грудины выслушивается протодиастолический шум, проводящийся вдоль левого края грудины. Во II межреберье слева – акцент II тона. Частота сердечных сокращений 100 уд/мин. АД 115/40 мм. рт. ст. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации, печень выступает на 3 см. из-под края реберной дуги по правой средне-ключичной линии.

Общий анализ крови: Эр - $4,1 \times 10^{12}/л$, Hb - 105 г/л, Лейк. – $12,0 \times 10^9/л$, п/я - 7%, с - 37%, э - 3%, л - 50% м - 3%, СОЭ - 40 мм/час.

Общий анализ мочи: удельный вес - 1018, белок - 0,05%, лейкоциты - 2-3 в п/з, эритроциты - отсутствуют.

ЭКГ: синусовая тахикардия, нормальное положение электрической оси сердца, признаки перегрузки правого и левого желудочков.

Задание:

1. Обоснуйте и сформулируйте предварительный диагноз.
2. Назовите основные клинические критерии данного заболевания, в том числе и не представленные у больной.
3. Какие еще обследования необходимо провести данной больной? Каковы их предполагаемые результаты?
4. Составьте план лечения больного.

Занятие по теме:

«ЮВЕНИЛЬНЫЙ РЕВМАТОИДНЫЙ АРТРИТ»

I. Научно-методическое обоснование темы:

По данным ВОЗ, диффузные заболевания соединительной ткани занимают одно из ведущих мест в структуре заболеваемости у взрослых, каждый 10-й инвалид страдает данной патологией. Болезни этой группы нередко начинаются в детском и юношеском возрасте, трудны для ранней диагностики, протекают тяжелее, чем у взрослых. Ранняя диагностика этих заболеваний и соответствующая терапия имеют принципиальное значение для прогноза болезни и жизни больного.

II. Цель деятельности студентов.

Студент должен знать:

- основные диагностические критерии и особенности течения ювенильного ревматоидного артрита (ЮРА);
- принципы постановки диагноза ЮРА;
- лечение и профилактические мероприятия при ЮРА.

Студент должен уметь:

- решать вопросы диагностики по ведущим клиническим и лабораторным синдромам;
- определить степень активности аутоиммунного процесса, индивидуального прогноза;
- обосновать диагноз;
- составить план лечения;
- наметить профилактические мероприятия, определить прогноз.

III. Содержание обучения:

1. Основные концепции патогенеза диффузных болезней соединительной ткани.
2. Нозологические формы диффузных болезней соединительной ткани.
3. Клинико-морфологические изменения при диффузных болезнях соединительной ткани.

4. Ведущие клинические и лабораторные синдромы при диффузных болезнях соединительной ткани.
5. Принципы терапии и профилактики диффузных болезней соединительной ткани.
6. Дифференциальный диагноз воспалительных заболеваний суставов (ревматических, ЮРА, инфекционно-аллергических).
7. "Большие" и "малые" диагностические критерии ювенильного ревматоидного артрита.
8. Рабочая группировка клинических форм ЮРА в детском возрасте.
9. Принципы лечения ЮРА.
10. Особенности течения диффузных болезней соединительной ткани.
11. Принцип лечения этих заболеваний и профилактика.

IV. Учебно-материальное обеспечение.

1. Наглядные пособия: таблицы, схемы, мультимедийные презентации, видеофильмы, аудиограммы.
2. Учебная медицинская документация (истории болезни, лабораторные исследования, рентгенограммы).
3. Технические средства обучения.
4. Литература.

V. Список рекомендуемой литературы.

1. Детские болезни: учебник / под ред. А.А.Баранова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 1008 с.
2. Педиатрия: Учебник для медицинских вузов. Под ред. Н.П. Шабалова. – СПб: СпецЛит, 2006. – 895 с.
3. Пропедевтика детских болезней / Н.А. Геппе. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 464 с.
4. Шабалов Н.П. Неонатология: Учебное пособие. – М.: МЕДпресс-информ, 2009.

5. Лекции по педиатрии. Пособие для студентов медицинских вузов п/ред. М.В. Эрман. – СПб "Фолиант", 2001. – 480 с.
6. Калоева З.Д., Дзилихова К.М., Каряева С.К. и др. Методика исследования ребенка. Учебно-методическое пособие для студентов. – Владикавказ, 2011. – 51 с.
7. Калоева З.Д., Дзилихова К.М., Каряева С.К. и др. Схема истории болезни. Учебно-методическое пособие для студентов. – Владикавказ, 2011. – 38 с.
8. Лекции по педиатрии.
9. Методические указания для внеаудиторной работы студентов 5 курса лечебного факультета по дисциплине "Педиатрия".

VI. Перечень вопросов для проверки исходного уровня знаний:

1. Предрасполагающие факторы в развитии ревматических болезней (ревматизма, СКВ, ЮРА) у детей.
2. Изложите основные концепции патогенеза диффузных болезней соединительной ткани.
3. Дайте определение и назовите нозологические формы диффузных болезней соединительной ткани.

VII. Перечень вопросов для проверки конечного уровня знаний:

1. Назовите клинико-морфологические изменения при склеродермии, системной красной волчанке, дерматомиозите, узелковом периартериите.
2. Определите степень активности аутоиммунного процесса при диффузных болезнях соединительной ткани по ведущим клиническим и лабораторным синдромам.
3. Перечислите дифференциально-диагностические критерии воспалительных заболеваний суставов (ревматических, ЮРА, инфекционно-аллергических).
4. Назовите особенности течения диффузных болезней соединительной ткани в детском возрасте.
5. Определите лечебную тактику при заболеваниях соединительной ткани и меры их профилактики.
6. Назовите "большие" и "малые" диагностические критерии ювенильного ревматоидного артрита.

7. Перечислите основные принципы терапии ЮРА у детей.

Блок информации.

Ювенильный ревматоидный артрит (ЮРА)

представляет собой хроническое воспалительное заболевание суставов с неясной этиологией и сложным патогенезом, приводящее к постепенной деструкции суставов и сочетающееся у ряда больных с выраженными внесуставными проявлениями.

Этиология и патогенез.

ЮРА относится к мультифакториальным, полигенно наследуемым заболеваниям, в развитии которых имеют место не только средовые и инфекционные, но и наследственные факторы, в том числе иммуногенетические. Среди больных ЮРА достоверно чаще, чем в популяции, встречаются антигены A1, A28, B27, B40, DR5.

Клиническая картина.

Клинические проявления ЮРА многообразны и зависят от разных причин: возраста и пола ребенка, факторов, спровоцировавших заболевание, характера дальнейшего развития процесса.

В большинстве случаев клиническую картину болезни определяет поражение суставов. Начало заболевания может быть медленным, малозаметным, с появления несильной боли и припухлости в каком-либо одном суставе, чаще коленном или голеностопном. Спустя 2-3 нед. или 1-2 мес. патологический процесс развивается в другом симметричном суставе. Эта симметричность поражения типична для ЮРА. Помимо боли и ограничения подвижности суставов дети испытывают общее недомогание, слабость, у них снижается масса тела, появляется субфебрилитет, СОЭ увеличивается до 20-25 мм/ч. В дальнейшем, при отсутствии своевременной диагностики и адекватной терапии, в процесс могут постепенно вовлекаться и другие суставы – лучезапястные, локтевые, челюстно-височные, мелкие суставы кисти и стопы, суставы шеи. При поражении 2-4 суставов принято говорить об олигоартрите. Вовлечение в процесс 5 суставов и более свидетельствует о развитии полиартрита. Такое подострое течение процесса обычно наблюдается у детей

старше 5 лет, преимущественно у школьников. У детей, заболевших ЮРА в раннем возрасте (1-4 года), чаще наблюдается острое начало болезни, сопровождающееся лихорадкой, выраженными артралгиями с вовлечением в процесс сразу 4 суставов и более, в том числе мелких суставов кисти и стопы. На фоне лихорадки у них нередко появляются полиморфные высыпания на коже, увеличение периферических лимфатических узлов, печени и селезенки. Больные перестают двигаться, занимают вынужденное положение, обеспечивающее наименьшую болезненность в покое. Это вынужденное положение со временем закрепляется благодаря мышечным контрактурам, и ребенок теряет возможность двигаться и обслуживать себя.

Острое начало ЮРА иногда не сопровождается отчетливым поражением суставов. Ведущими клиническими проявлениями могут быть стойкая интермиттирующая лихорадка с подъемами температуры в утренние часы, упорная полиморфная сыпь и выраженные артралгии, преимущественно в крупных суставах – коленных, голеностопных, тазобедренных. При этом в анализах крови определяется высокий нейтрофильный лейкоцитоз с палочкоядерным сдвигом, значительное увеличение СОЭ (до 60 мм/ч). Отсутствие отчетливых изменений в суставах значительно затрудняет диагностику заболевания. Довольно редко ЮРА протекает в форме моноартрита – чаще всего коленного сустава. Обычно это упорный синовит у девочек первых лет жизни, сопровождающийся поражением глаз – увеитом. У детей 1-2 лет диагностика увеита значительно затруднена из-за отсутствия жалоб у ребенка, что нередко приводит к поздней диагностике – на стадии значительной потери зрения или даже развития слепоты. Рассматривая, последовательно клиническую картину ЮРА, следует, прежде всего, остановиться на особенностях суставного синдрома как основного проявления заболевания.

Внесуставные изменения обычно наблюдаются при тяжелых системных формах ЮРА.

Поражения сердца при ЮРА не являются редкостью. Наиболее часто изменения в сердце наблюдаются у детей с острым началом болезни в сочетании с другими внесуставными изменениями, такими как лихорадка, сыпь, увеличение лимфатических узлов, печени, селезенки. У этой категории больных в 40-43% случаев (по данным клинко-инструментальных исследований) выявляется

миокардит, чаще диффузный. Он имеет весьма типичную клиническую картину: у больного появляются цианоз губ и акроцианоз, тахи-, реже брадикардия, увеличение размеров сердца, разлитая его пульсация, приглушенность тонов, мягкий систолический шум на верхушке. Данные инструментальных методов – ЭКГ и ЭхоКГ – подтверждают клинический диагноз миокардита. В тяжелых случаях появляются признаки нарушения кровообращения: увеличивается печень, появляется пастозность голеней. Следует отметить, что миокардит быстро поддается комплексному лечению. Эндокард вовлекается в процесс крайне редко, с чем связано практически полное отсутствие клапанных пороков сердца у больных с ЮРА.

Примерно в 50% случаев поражение миокарда сочетается с перикардальными изменениями. Однако ревматоидный перикардит может протекать изолированно или на фоне полисерозита – плеврита, серозного перитонита. Такой вариант перикардита нередко наблюдается у детей дошкольного возраста. На фоне адекватной терапии (обычно в течение 7-10 дней) отмечается отчетливая положительная динамика с дальнейшим благоприятным исходом.

Чрезвычайно редко у детей наблюдаются явления коронарита, причем, как правило, эта патология обнаруживается также только при инструментальном исследовании. В процесс вовлекаются мелкие ветви коронарных артерий. При поражении более крупных сосудов появляются клинические симптомы: боль за грудиной, чувство страха. Коронарит, как правило, является одним из признаков генерализованного васкулита и общего злокачественного течения процесса.

Легочные изменения при ЮРА встречаются значительно реже, чем сердечные, в виде изолированного поражения плевры, заращения синусов, плевроперикардальных спаек, реже встречается сочетание экссудативного плеврита с изменениями в легочной ткани – пневмонитом. Как правило, это односторонний процесс, но может быть и двусторонним. У больного резко нарастает одышка, появляются навязчивый кашель, вначале сухой, а затем влажный, обилие мелкопузырчатых и крепитирующих хрипов в нижних отделах легких, чаще справа. Эти легочно-плевральные изменения сопровождаются другими симптомами активности ЮРА – лихорадкой, сыпью, вовлечением в процесс

ретикулогистиоцитарной системы (увеличением периферических лимфатических узлов, печени, селезенки). Рентгенологически в этот период выявляется усиление сосудисто-интерстициального рисунка легких пятнисто-ячеистого характера, "мутный", или "молочный" фон, иногда преходящие очаговоподобные тени.

Поражение почек при ЮРА проявляется обычно мочевым синдромом, причем в зависимости от состава осадка, наличия или отсутствия белка, длительности приема НПВП и базисных препаратов трактовка его может быть разной. По данным морфологов, можно выделить три типа поражения почек:

- гломерулонефрит,
- межуточный нефрит,
- амилоидоз.

Последний является наиболее частым и грозным осложнением ЮРА, стоящим на первом месте среди возможных причин летального исхода. При ЮРА амилоидоз может развиваться у детей в любом возрасте, причем не всегда при длительном течении болезни. Это грозное осложнение развивается преимущественно у больных с системными формами заболевания – при синдромах Стилла и Висслера-Фанкони.

Глаза нередко вовлекаются в патологический процесс при ревматоидном артрите. Клинически сопровождается слабо выраженным покраснением конъюнктивы глаз, светобоязнью. Как правило, при этом имеется олиго- или моноартрит. При биомикроскопии в этот период отмечаются расширение сосудов конъюнктивы, мелкие и средние преципитаты, быстро формирующиеся пигментные синехии, изменение формы зрачка. Функции глаза в острый период снижены, но восстанавливаются при купировании процесса. Более частым и тяжелым признаком ревматоидного поражения глаз является хронический передний иридоциклит. Его характеризует вялое, почти бессимптомное течение. Диагноз иногда ставят при профилактическом осмотре. Как правило, выявляются грубые изменения глаз и выраженное снижение зрительных функций: радужка атрофирована, зрачковый край ее смещен, пигментная кайма часто разрушена. У 35% детей отмечаются почти полное заращение зрачка, частичное или полное помутнение хрусталика, помутнение стекловидного тела.

Наиболее характерной для ревматоидного поражения глаз считается триада симптомов: вялотекущий увеит, лентовидная дистрофия роговицы и осложненная катаракта. Эти изменения могут появиться уже на ранних стадиях заболевания.

Поражение мышц наблюдается у 70-75% детей, страдающих ЮРА. Большинство авторов согласны с тем, что мышечные атрофии вторичны и связаны с нарушением функции суставов. Как правило, мышечная атрофия наиболее отчетлива проксимальнее больного сустава, симметрична и особенно ярко выражена при генерализованном процессе со значительным снижением функциональной способности суставов. Реже встречается миозит, проявляющийся миалгиями.

Увеличение лимфатических узлов наблюдается у детей с ЮРА довольно часто, особенно в остром периоде болезни и при системных формах заболевания. В размерах могут увеличиваться все периферические лимфатические узлы, но чаще преобладает аденопатия подмышечных и паховых групп.

Спленомегалия встречается значительно реже, главным образом при синдроме Стилла. Клинически селезенка пальпируется на 2-3 см. ниже реберной дуги, край ее обычно эластичный, при благоприятном течении процесса она быстро уменьшается в размерах.

У большинства больных ЮРА подъемы температуры тела до субфебрильных цифр наблюдаются в остром периоде болезни и непродолжительны. Более высокая и упорная лихорадка типична для системных форм болезни – синдромов Стилла и Висслера-Фанкони (аллергосептический вариант). При синдроме Стилла температура повышается чаще вечером, но не более 38-38,5°C, а иногда бывает субфебрильной. Лихорадочный период продолжается 2-3 нед. и купируется на фоне адекватной терапии. Наиболее высокая и упорная лихорадка отмечается при аллергосептическом синдроме. Подъем температуры обычно наблюдается в ранние утренние часы (от 5 до 7 ч.), нередко сопровождается сильным ознобом. Температура достигает 39-40°C, держится 4-5 ч., затем снижается, сопровождаясь проливным потом. В вечерние часы температура повышается редко.

Сыпь. Кожные высыпания у больных ЮРА, как правило, наблюдаются при системных формах заболевания. При синдроме Стилла сыпь обычно мелкоточечная, реже пятнисто-папулезная, локализуется на груди, животе, иногда на

разгибательной поверхности верхних и нижних конечностей. Яркость и обилие сыпи иногда совпадают с повышением температуры. На высоте активности процесса она может сохраняться 1-3 нед. и постепенно угасать на фоне терапии. Совершенно иной бывает сыпь при аллергосептическом синдроме. Обычно она возникает на фоне резкого подъема температуры и очень разнообразна: от скарлатиноподобной и кореподобной до типичных для этого синдрома "линейных" высыпаний, представляющих собой скопления эритематозной сыпи в виде линий длиной от 1 до 3-4 см., локализующихся обычно на внутренней поверхности бедер и боковых поверхностях грудной клетки. Несмотря на обилие и яркость, сыпь никогда не сопровождается зудом, что отличает ее от аллергической, в частности медикаментозной сыпи. По мере падения лихорадки (к 12-13 ч. дня) она угасает, но не исчезает полностью. Длительная, упорная сыпь, как правило, сопровождает тяжелые формы ЮРА и является прогностически неблагоприятным симптомом.

Отставание в росте и снижение массы тела – частые проявления ЮРА, выраженность которых прямо пропорциональна степени тяжести заболевания. Так, при преимущественно суставной форме болезни с множественным поражением суставов наблюдается отставание роста костей в длину, при этом, чем раньше заболел ребенок, тем эта зависимость более выражена. Существует непосредственная локальная связь между поражением суставов и костью. Однако наиболее интенсивно замедляется рост детей с системными формами ЮРА.

Данные лабораторных исследований. Лабораторные показатели при ЮРА чаще всего отражают наличие и выраженность воспалительного процесса и поэтому неспецифичны. Исключение представляет обнаружение ревматоидного фактора (РФ). К сожалению, у детей ревматоидный фактор находят не более чем у 15-20% пациентов, причем, по нашим данным, в 2 раза чаще в синовиальной жидкости, чем в сыворотке крови.

Общий анализ крови. Одним из наиболее важных показателей является повышение СОЭ, в значительной степени зависящее от формы заболевания. Так, при моно- и олигоартрите СОЭ редко достигает высоких цифр (30-35 мм/ч), при полиартрите и системных формах ЮРА увеличивается до 50-60 мм/ч. Уровень лейкоцитов также зависит от формы заболевания. При олигоартрите лейкоцитоза

вообще может не быть или число лейкоцитов не превышает $8-10 \times 10^9/\text{л}$. Более значительные сдвиги в анализах периферической крови наблюдаются при системных формах. Для синдрома Стилла характерна быстро прогрессирующая гипохромная анемия при умеренном лейкоцитозе, и даже лейкопении с увеличением СОЭ до 40-50 мм/ч. Для аллергосептического синдрома типичен выраженный лейкоцитоз до $20-30 \times 10^9/\text{л}$ с нейтрофилезом до 70-80% и палочкоядерным (10-12%) сдвигом. СОЭ может достигать 50-60 мм/ч, количество тромбоцитов – 400-500 тыс. Следует отметить, что величина СОЭ и активность процесса не всегда прямо коррелируют между собой. У ряда больных на фоне терапии практически исчезают воспалительные явления в суставах, отсутствуют признаки висцеральных поражений, а уровень СОЭ продолжает сохраняться достаточно высоким, что, по-видимому, указывает на неполную ремиссию процесса.

Сывороточные иммуноглобулины. Как правило, в активной фазе ЮРА у больных повышается уровень сывороточных иммуноглобулинов, причем у некоторых пациентов всех фракций (А, М, G).

С-реактивный белок (СРБ) также является одним из неспецифических показателей активности ревматоидного процесса, а колебания отражают ее степень; повышение уровня СРБ выявляется у 60-70% больных. В последние годы более подробно изучено происхождение СРБ. Он вырабатывается гепатоцитами под влиянием интерлейкина-6 (IL-6), синтез которого индуцируется интерлейкином-1 (IL-1) и фактором некроза опухолей альфа (ФНО-α). Считается, что подобное происхождение имеет и амилоидный белок.

Антинуклеарный фактор (АНФ), представляющий собой антитело к цельному ядру клетки, используют обычно как скрининг тест при системной красной волчанке. У больных ЮРА он определяется достаточно редко и свидетельствует в этом случае в пользу тяжести процесса. Однако существует группа больных с частым присутствием АНФ – это девочки в возрасте до 4 лет с моно- или олигоартритом, сопровождающимся развитием увеита. Обнаружение у них АНФ свидетельствует о высокой степени риска развития поражения глаз.

Рентгенологические данные при ЮРА. Всего различают 4 стадии рентгенологических изменений:

I стадия – остеопороз, преимущественно эпифизарный;

II стадия – остеопороз и начальная хрящевая деструкция, сужение суставной щели;

III стадия – выраженная деструкция хряща и кости, костные эрозии;

IV стадия – симптомы III стадии и анкилозы.

Рентгенологический метод дает полную и наиболее точную информацию о состоянии опорно-двигательного аппарата больного. Следует учитывать, что у одного и того же больного разные суставы имеют различные рентгенологические изменения.

Однако при оценке тяжести принимают во внимание максимальные изменения любого сустава.

Диагностические критерии ЮРА.

В практике, для диагностики ЮРА, используют диагностические критерии Американской ревматологической ассоциации (АРА):

1. начало заболевания до 16-летнего возраста;
2. поражение одного или более суставов, характеризующееся припухлостью/выпотом либо имеющее как минимум два из следующих признаков: ограничение функции, болезненность при пальпации, повышение местной температуры;
3. длительность суставных изменений не менее 6 нед.;
4. исключение всех других ревматических заболеваний.

Следует отметить, что для постановки диагноза определенного ЮРА по критериям АРА необходимо наличие всех 4 признаков.

Клинико-анатомическая характеристика заболевания	Клинико-иммунологическая характеристика	Течение болезни	Степень активности процесса	Рентгенологическая стадия артрита	Функциональная способность больного
Преимущественно суставная форма: • полиартрит • олигоартрит (2–3 сустава) • моноартрит Суставно-висцеральная форма: • с ограниченными висцеритами • синдром Стилла • аллергосептический синдром (Висслера–Фанкони) Ревматоидный артрит с поражением глаз	ЮРА–РФ+	Быстро прогрессирующее	I, II, III степень	I – околосуставной остеопороз	I – способность к самообслуживанию сохранена
	ЮРА–РФ–	Медленно прогрессирующее	Ремиссия	II – остеопороз, хрящевая деструкция, сужение суставной щели	II – способность к самообслуживанию частично утрачена
				III – костные эрозии	III – способность к самообслуживанию утрачена полностью
				IV – анкилоз	

Синдром Стилла по данным литературы встречается достаточно редко, всего в 12-16% от всех случаев ЮРА у детей, преимущественно дошкольного возраста. Для него характерно скорее острое, манифестное, чем подострое начало, причем, на самых ранних этапах болезни в процесс вовлекаются суставы – полиартрит с первых дней заболевания является одним из ведущих симптомов при синдроме Стилла. Для этого варианта ЮРА характерны внесуставные проявления, прежде всего лихорадка, чаще фебрильная, иногда достигающая 39-40°C, продолжающаяся, как правило, не более 3-4 нед. По мере прогрессирования суставного синдрома лихорадка снижается, но могут сохраняться отдельные подъемы температуры, нередко сопровождающиеся кожными высыпаниями. Сыпь при синдроме Стилла чаще мелкоточечная, напоминающая скарлатинозную, реже кореподобная, нестойкая, исчезающая вместе с лихорадкой.

В течение болезни у детей быстро развивается общая дистрофия. Резко обозначаются увеличенные периферические лимфатические узлы, иногда достигающие размеров лесного ореха, особенно в подмышечных и паховых областях. Увеличиваются в размерах печень и селезенка. Сердце при синдроме Стилла страдает у 75% больных, преимущественно миокард, у 20% – перикард, у 10% формируется аортит. Следует отметить, что при этой форме заболевания наиболее часто развивается вторичный амилоидоз (до 20%) с преимущественным поражением почек. При этом у больных в течение 2-3 лет может сохраняться селективная протеинурия, а на 4-5-м году она становится постоянной. Течение процесса при синдроме Стилла, как правило, быстро прогрессирующее. Отмечается высокая гуморальная активность – СОЭ до 60 мм/ч, повышение всех классов иммуноглобулинов (больше G), увеличение СРБ. Отмечается большая склонность к **лейкопении, чем к лейкоцитозу**, быстро нарастает гипохромная анемия. Уже на 2-3-м году болезни могут развиваться деструктивные изменения хряща, костные эрозии, в отдельных случаях – анкилозы мелких костей запястья, определяемые рентгенологически. Синдром Стилла, как правило, длительно текущий процесс. Инвалидизация при нем достигает 25-30%.

Аллергосептический синдром (**синдром Висслера-Фанкони**) существенно отличается от синдрома Стилла, прежде всего, отсроченными суставными

проявлениями, что значительно затрудняет раннюю диагностику. Как правило, в процессе участвуют крупные суставы: коленные, голеностопные, часто тазобедренные и очень редко суставы кистей и стоп. В них довольно быстро развиваются деструктивные изменения: разволокнение хряща, костные эрозии, причем этот процесс быстро прогрессирует, приводя к значительному разрушению, например, головки бедренной кости.

Для аллергосептического синдрома свойствен и особый характер лихорадки: она обычно появляется в ранние утренние часы, начиная с 5-6 ч., после сильного озноба. Продолжительность лихорадки – 3-4 ч., затем наступает гектическое падение температуры, сопровождающееся проливным потом. Начало лихорадки часто совпадает с появлением кожных высыпаний. Сыпь при аллергосептическом синдроме носит чрезвычайно упорный характер, и, так же как лихорадка может длиться месяцами. Локализуется она на туловище и разгибательных поверхностях конечностей, обычно полиморфна, наблюдаются групповые скопления на боковых поверхностях груди, на бедрах. Очень типична так называемая "линейная сыпь", представляющая скопления мелких элементов сыпи в виде линий длиной 1-2 см.

Значительно отличается от синдрома Стилла и картина крови. С самого начала болезни при синдроме Висслера-Фанкони наблюдается высокий нейтрофильный лейкоцитоз с палочкоядерным сдвигом (лейкопения при синдроме Стилла!) до 30000-40000 лейкоцитов, из них 15-20% – палочкоядерные.

Из висцеральных поражений при аллергосептическом варианте наблюдаются лимфаденопатия, гепато-, реже спленомегалия, довольно часто развивается миокардит и миоперикардит, значительно утяжеляющий клиническую картину болезни. Течение заболевания быстро прогрессирующее, у 10-12% больных формируется вторичный амилоидоз, чаще всего почек. При поздней диагностике и неадекватной терапии аллергосептический вариант ЮРА дает большой процент инвалидизации больных главным образом вследствие поражения тазобедренных суставов.

Лечение ЮРА представляет сложную задачу и требует специальных знаний для выбора правильного направления терапии в зависимости от формы и характера течения заболевания. Однако в любом случае сохраняется основной принцип:

использование быстродействующих нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВП) и базисных, или препаратов длительного действия. Особое место в лечении ЮРА занимают глюкокортикоиды, применяемые в настоящее время преимущественно при системных формах заболевания.

Нестероидные противовоспалительные препараты. Широкое распространение получили такие препараты, как индометацин (производное индола) и вольтарен (производное фенилуксусной кислоты). Индометацин и вольтарен назначают детям в дозе 2-3 мг/кг в сутки, т. е. от 25 до 100 мг/сут., в зависимости от массы тела больных, на длительный срок (в течение месяцев и лет), поэтому, учитывая побочные эффекты, особенно ulcerогенное воздействие на слизистую оболочку желудка, необходимы постоянный эндоскопический контроль, а также применение цитопротекторов.

Детям назначают бруфен из расчета 30-40 мг/кг в сутки в течение нескольких месяцев. Напроксен (напросин) сравним по своему терапевтическому эффекту с бруфеном, но по сравнению с бруфеном имеет более длительный период выведения из плазмы – 10-17 ч. Выпускается в таблетках по 250 мг, детская форма – в виде сиропа.

Базисные препараты, действующие медленно, в отличие от быстродействующих НПВП, в большей степени влияют на иммунологические процессы, замедляют суставную деструкцию, влияют на сроки ремиссии даже после отмены из-за их кумулятивных свойств. В эту группу входят наиболее часто используемые у детей хинолиновые производные, метотрексат, циклоспорин А, сульфасалазин. У взрослых часто используют соли золота, не получившие столь широкого распространения в практике педиатров из-за значительных побочных эффектов. По тем же причинам у детей не используется и такой базисный препарат, как д-пеницилламин.

Делагил назначают детям 1 раз в сутки (на ночь) по 4 мг/кг, но не более 250 мг во время или после еды. Плаквенил (гидроксихлорохин) назначают также однократно из расчета 8 мг/кг в сутки, но не более 400 мг. Многолетняя практика применения хинолиновых препаратов у детей с нетяжелыми медленно

прогрессирующими формами ЮРА показала их эффективность и безопасность при длительном использовании.

Одним из лучших иммуносупрессантов, в том числе при лечении тяжелых форм ЮРА, в настоящее время считается метотрексат, используемый при многих ревматических заболеваниях, назначают один раз в неделю от 2,5 до 7,5-10 мг., в зависимости от поверхности тела ребенка, подросткам максимально по 15 мг.

К новым иммуносупрессивным препаратам, назначаемым при лечении ЮРА, следует отнести циклоспорин А, широко известный в трансплантологии. Назначение циклоспорина А показано больным тяжелым ЮРА с генерализованным суставным синдромом или системными его формами. Доза циклоспорина А – от 2,5 до 4 мг/кг в сутки в 2 приема. Необходим тщательный контроль за функцией почек, так как одним из серьезных побочных эффектов препарата является накопление шлаков, повышение уровня креатинина. Контроль должен осуществляться 1 раз в 10 дней.

Одним из используемых в настоящее время иммуносупрессантов является сульфасалазин (салазосульфацридин). Известно, что этот препарат с успехом используется при лечении язвенных колитов и обладает выраженной антибактериальной активностью по отношению к кишечной флоре. При ревматоидном артрите положительный эффект наступает через 2-3 мес. от начала лечения. Взрослым назначают по 0,5 г 3-4 раза в день, детям в зависимости от массы тела – от 0,5 до 1,5 г в сутки.

Глюкокортикоиды. В настоящее время при лечении ЮРА используют в основном два препарата – преднизолон и метилпреднизолон (метипред, солюмедрол), обладающих как противовоспалительными, так и иммуносупрессивными свойствами. При всех своих достоинствах глюкокортикоиды имеют столь очевидные негативные побочные действия, что использование их в последние годы при ЮРА ограничено наиболее тяжелыми вариантами заболевания. Их назначают при системных формах – синдромах Стилла и аллергосептическом, в последние годы чаще в виде курсов пульс-терапии. При тяжелых формах ЮРА назначают преднизолон внутрь в дозе 0,5-1 мг/кг в сутки. Эту дозу принимают в течение не более 2-3 нед. и за тем снижают ее по 1/4, 1/8 таблетки 1 раз в 4-5 дней

до поддерживающей дозы 5 мг/сут. В значительной степени это явление можно предотвратить одновременным введением глюкокортикоидов внутрисуставно. При этом используют такие препараты, как метипред, соломедрол и дипроспан (бета-метазон динатрия фосфата + бетаметазон дилпропионат). Препараты вводят во все болезненные суставы в дозе от 0,2 до 1 мл. в зависимости от размера сустава. Кратность введения в один сустав обычно не превышает 2-3 раз.

Внутривенный человеческий иммуноглобулин. В последние годы в лечении системных форм ЮРА с острым началом, высокой лихорадкой, сыпью, нейтрофильным лейкоцитозом успешно используют внутривенный иммуноглобулин – ВВИГ (сандоглобулин, интраглобин Ф, пентаглобин, октагам). Доза вводимого ВВИГ составляет 0,4-0,5 г/кг на курс. Один курс терапии состоит из трехкратного введения иммуноглобулина через день. При соответствующих показаниях курс лечения повторяют ежемесячно или с интервалом 3-6 мес.

Антицитокиновая терапия. Среди широкого спектра "провоспалительных" медиаторов, принимающих участие в патогенезе РА, особое внимание привлечено к фактору некроза опухоли- α (ФНО- α), который рассматривается как основной цитокин, определяющий развитие синовиального воспаления и остеокластопосредованной костной деструкции при артритах. Поэтому в настоящее время ФНО- α является важнейшей мишенью для так называемой *антицитокиновой терапии* РА. Это послужило основанием для разработки ингибиторов ФНО- α , блокирующих биологическую активность этого цитокина в циркуляции и на клеточном уровне. На мировом фармацевтическом рынке существует 3 препарата, которые являются блокаторами ФНО- α : инфликсимаб, адалимумаб и этанерцепт.

Местная терапия, т. е. воздействие непосредственно на суставы, играет важную роль в общем лечении ЮРА. Так, широко используется внутрисуставное введение кортикостероидов – метилпреднизолона, соломедрол, дипроспана. При местном применении кортикостероидов наступает быстрый и выраженный эффект: исчезает боль, восстанавливается подвижность сустава, особенно при экссудативном синовите, когда в момент пункции удаляется значительное количество синовиальной жидкости. Количество вводимых препаратов зависит от величины сустава и возраста ребенка. В мелкие суставы вводят 0,1-0,2 мл препарата,

в более крупные до 1 мл. Один и тот же сустав пунктируют 1 раз в неделю, всего не более 2-3 пункций. Продолжительность эффекта различна – от нескольких недель до нескольких месяцев.

Во время пребывания больных в стационаре и санатории можно также вводить препараты с помощью ультразвука, применять низкоэнергетическое лазерное облучение.

При снижении общей и местной активности процесса рекомендуются массаж и лечебная физкультура.

Задания для самостоятельной подготовки:

1. Осмотрите больного с ЮРА, используя ниже приведенную схему. Опишите выявленные вами изменения в рабочей тетради.
2. Решите ситуационные задачи.
3. Составьте вопросы для тестового контроля по теме.

Схема обследования больного

При сборе анамнеза обратить внимание на:

- родословную больного (наличие ревматических, стрептококковых, аллергических заболеваний в семье и у родственников больного);
- особенности иммунной системы (частота вирусных, бактериальных инфекций, их течение, применяемая терапия и реакции на нее, прививки и прививочная реакция);
- аллергическая настроенность;
- хронические очаги инфекции (гайморит, тонзиллит, отит, кариес зубов). Эффективность лечебных мероприятий;
- жилищно-бытовые условия (скученность), режим дня (пребывание на свежем воздухе);
- жалобы, развитие заболевания, длительность отдельных симптомов (лихорадка, ее характер, утренняя скованность, суставной синдром и др.).

При объективном осмотре обратить внимание на:

- показатели физического развития, их динамику;

- состояние нервной системы (изменение психики, поведения, характера, состояние черепно-мозговых нервов, сухожильные рефлексы, очаговая симптоматика), вегетативные нарушения;
- поражение сердца (кардит, кардиосклероз: подсчет пульса, измерение АД, аускультативные и перкуторные данные). Диагностика недостаточности кровообращения по показаниям (применение функциональных проб);
- поражение почек (гломерулонефрит): оценить диурез, отеки, изменения сердечно-сосудистой системы;
- поражение легких (альвеолиты, легочные васкулиты, прогрессирующий пневмофиброз);
- размеры печени, селезенки (как проявление висцерального синдрома, так и недостаточности кровообращения), лимфатические узлы;
- состояние пищеварительного тракта;
- состояние опорно-двигательного аппарата: осмотр, пальпация, объем пассивных и активных движений, количество вовлеченных в процесс суставов, наличие контрактур, анкилозов, периартикулярных изменений, мышц (полимиалгии, миозит, уплотнение), кожи (цвет, эластичность, сухость, тургор, высыпания – характер, длительность).

При оценке параклинических методов исследования обратить внимание на:

- в анализе крови: на лейкоцитоз, увеличение СОЭ, диспротеинемию, гиперглобулинемию, гиперальфа-2-глобулинемию, наличие волчаночных клеток (LE) и ревматоидного фактора, содержание СРБ, серомукоидов, ДФА, титров стрептококковых антител. Содержание АЛТ и АСТ, холестерина, билирубина, мочевины, калия, натрия, осадочные реакции, содержание амилазы.
- анализ мочи (суточная протеинурия, проба по Нечипоренко, Аддиса-Каковского, по Зимницкому, клиренса эндогенного креатинина);
- рентгенологическое исследование органов грудной клетки (размеры сердца, расширение границ, признаки перикардита), суставов (остеопороз, остеолит, разрушение хряща, анкилозы, утолщение и уплощение суставной сумки);

- инструментально-графические исследования: ЭКГ – нарушение ритма, проводимости, изменение зубцов; ФКГ – ослабление, раздробленность и деформация комплексов, пан- или протосистолический шум на верхушке, шум трения перикарда; ЭхоКГ – нарушение сократительной способности сердца, состояние клапанного аппарата, размеры полостей сердца и крупных сосудов и др.
- осмотр окулиста, ЛОР-врача, невропатолога и др. специалистов.

Ситуационные задачи.

Задача №1

Больной О., 13 лет, поступил в отделение повторно для проведения комплексной терапии.

Из анамнеза известно, что заболевание началось в 3-х летнем возрасте, когда после перенесенного гриппа мальчик стал хромать – как оказалось при осмотре, из-за поражения коленного сустава. Сустав был шаровидной формы, горячий на ощупь, отмечалось ограничение движений. В дальнейшем отмечалось вовлечение других суставов в патологический процесс. Практически постоянно ребенок получал нестероидные противовоспалительные препараты, на этом фоне отмечались периоды ремиссии продолжительностью до 10-12 месяцев, однако заболевание постепенно прогрессировало. В периоды обострения больной предъявлял жалобы на утреннюю скованность.

При поступлении состояние тяжелое, отмечается деформация и припухлость межфаланговых, лучезапястных, локтевых суставов, ограничение движений в правом тазобедренном суставе. В легких хрипов нет. Границы сердца: правая – по правому краю грудины, верхняя – по III ребру, левая – на 1 см кнутри от левой средне-ключичной линии. Тоны сердца ритмичные, звучные, шумов нет.

Вопросы:

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Составьте план обследования больного.
3. Проведите дифференциальную диагностику.
4. Назначьте лечение.

Задача №2

Мальчик 3., 13 лет, поступил на обследование с жалобами на полиартралгию в течение последних 4 месяцев, длительный субфебрилитет, повышенную утомляемость.

Анамнез заболевания: начало данного заболевания связывают с перенесенной ОРВИ, протекавшей с высокой лихорадкой. Уже на фоне сохраняющегося субфебрилитета мальчик отдыхал летом в Крыму, после чего указанные жалобы усилились.

Из анамнеза жизни известно, что до настоящего заболевания ребенок рос и развивался нормально, болел 2-3 раза в год простудными заболеваниями, протекавшими относительно нетяжело.

При поступлении состояние средней тяжести. Больной правильного телосложения, удовлетворительного питания. Кожные покровы бледные. Отмечаются бледно окрашенные эритематозно-дескваматозные элементы на лице, преимущественно на щеках и переносице. Имеются изменения суставов в виде припухлости и умеренной болезненности лучезапястных, локтевых и голеностопных суставов. Подмышечные, задние шейные и кубитальные лимфоузлы умеренно увеличены. В легких перкуторный звук легочный, дыхание везикулярное. Границы относительной сердечной тупости: правая – по правому краю грудины, верхняя – по III ребру, левая на 1 см. кнутри от левой средне-ключичной линии. Тоны сердца несколько приглушены, ритмичные, шумов нет. Живот мягкий, безболезненный, печень и селезенка не увеличены. Стул оформленный, мочеиспускание не нарушено.

Общий анализ крови: Эр – $4,2 \times 10^{12}/л$, Нв – 100 г/л, Тромб. – $90 \times 10^9/л$, Лейк. – $105 \times 10^9/л$, п/я – 2%, с – 62%, э – 2%, л – 31%, м – 3%, СОЭ – 50 мм/час.

Общий анализ мочи: уд. вес – 1012, белок – 0,33‰, лейкоциты – 3-4 в п/з, эритроциты – 20-25 в п/з,

Биохимический анализ крови: общий белок – 83 г/л, альбумины – 46%, глобулины: α_1 – 5%, α_2 – 12%, β – 5%, γ – 32%, серомукоид – 0,8, АЛТ – 32 Ед/л, АСТ – 25 Ед/л, мочевины – 4,5 ммоль/л, креатинин – 98 ммоль/л.

Проба Зимницкого: уд. вес – 1006-1014, дневной диурез – 320 мл, ночной – 460 мл.

Клиренс по креатинину – 80 мл/мин.

Вопросы:

1. Обоснуйте предварительный диагноз.
2. Какие дополнительные обследования необходимо провести больному?
3. Назовите принципы лечения данного заболевания.

Занятие по теме:

«ДИФФУЗНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ»

I. Научно-методическое обоснование темы:

По данным ВОЗ, диффузные заболевания соединительной ткани занимают одно из ведущих мест в структуре заболеваемости у взрослых, каждый 10-й инвалид страдает данной патологией. Болезни этой группы нередко начинаются в детском и юношеском возрасте, трудны для ранней диагностики, протекают тяжелее, чем у взрослых. Ранняя диагностика этих заболеваний и соответствующая терапия имеют принципиальное значение для прогноза болезни и жизни больного.

II. Цель деятельности студентов.

Студент должен знать:

- основные клинико-морфологические проявления при склеродермии (с преобладанием процессов фиброзирования), системной красной волчанке (деструктивные и ядерная патология), узелковом периартериите (поражение крупных сосудов), дерматомиозите (поражение мышц);
- принципы постановки диагноза диффузных болезней соединительной ткани и ЮРА;
- лечение и профилактические мероприятия при этих заболеваниях.

Студент должен уметь:

- решать вопросы диагностики по ведущим клиническим и лабораторным синдромам;

- определить степень активности аутоиммунного процесса, индивидуального прогноза;
- обосновать диагноз;
- составить план лечения;
- наметить профилактические мероприятия, определить прогноз.

III. Содержание обучения:

1. Основные концепции патогенеза диффузных болезней соединительной ткани.
2. Нозологические формы диффузных болезней соединительной ткани.
3. Клинико-морфологические изменения при диффузных болезнях соединительной ткани.
4. Ведущие клинические и лабораторные синдромы при диффузных болезнях соединительной ткани.
5. Принципы терапии и профилактики диффузных болезней соединительной ткани.
6. Дифференциальный диагноз воспалительных заболеваний суставов (ревматических, ЮРА, инфекционно-аллергических).
7. Особенности течения диффузных болезней соединительной ткани.
8. Принцип лечения этих заболеваний и профилактика.

IV. Учебно-материальное обеспечение.

1. Наглядные пособия: таблицы, схемы, мультимедийные презентации, видеофильмы, аудиогramмы.
2. Учебная медицинская документация (истории болезни, лабораторные исследования, рентгенограммы).
3. Технические средства обучения.
4. Литература.

V. Список рекомендуемой литературы.

1. Детские болезни: учебник / под ред. А.А.Баранова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 1008 с.

2. Педиатрия: Учебник для медицинских вузов. Под ред. Н.П. Шабалова. – СПб: СпецЛит, 2006. – 895 с.
3. Пропедевтика детских болезней / Н.А. Геппе. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 464 с.
4. Шабалов Н.П. Неонатология: Учебное пособие. – М.: МЕДпресс-информ, 2009.
5. Лекции по педиатрии. Пособие для студентов медицинских вузов п/ред. М.В. Эрман. – СПб "Фолиант", 2001. – 480 с.
6. Калоева З.Д., Дзилихова К.М., Каряева С.К. и др. Методика исследования ребенка. Учебно-методическое пособие для студентов. – Владикавказ, 2011. – 51 с.
7. Калоева З.Д., Дзилихова К.М., Каряева С.К. и др. Схема истории болезни. Учебно-методическое пособие для студентов. – Владикавказ, 2011. – 38 с.
8. Лекции по педиатрии.
9. Методические указания для внеаудиторной работы студентов 5 курса лечебного факультета по дисциплине "Педиатрия".

VI. Перечень вопросов для проверки исходного уровня знаний:

1. Предрасполагающие факторы в развитии ревматических болезней (ревматизма, СКВ, ЮРА) у детей.
2. Изложите основные концепции патогенеза диффузных болезней соединительной ткани.
3. Дайте определение и назовите нозологические формы диффузных болезней соединительной ткани.

VII. Перечень вопросов для проверки конечного уровня знаний:

1. Назовите клинико-морфологические изменения при склеродермии, системной красной волчанке, дерматомиозите, узелковом периартериите.
2. Определите степень активности аутоиммунного процесса при диффузных болезнях соединительной ткани по ведущим клиническим и лабораторным синдромам.

3. Перечислите дифференциально-диагностические критерии воспалительных заболеваний суставов (ревматических, ЮРА, инфекционно-аллергических).
4. Назовите особенности течения диффузных болезней соединительной ткани в детском возрасте.
5. Определите лечебную тактику при заболеваниях соединительной ткани и меры их профилактики.

Блок информации.

Прежнее название этой группы болезней «коллагенозы». Она объединяет ряд нозологических форм, для которых характерны системное поражение соединительной ткани и сосудов аутоиммунного генеза вследствие отложения иммунных комплексов, полиморфизм клинической картины и прогрессирующий характер течения. Согласно современным классификациям ревматических заболеваний, в этот подкласс включены системная красная волчанка, склеродермия, дерматомиозит, диффузный фасцит, ревматическая полимиалгия, рецидивирующий полихондрит и панникулит, синдром Шегрена, смешанное заболевание соединительной ткани.

Этиология и патогенез. Окончательно не уточнены. Предполагается этиологическая роль хронической вирусной инфекции: коревых и кореподобных вирусов, ретровирусов и др., реализующих свое действие на фоне мультифакториального типа предрасположения, а также иммуногенетических факторов, связанных с 6-й парой хромосом. В основе пато- и морфо- генеза лежат гуморальные и клеточные иммунопатологические процессы.

Преобладающим механизмом повреждения является дисрегуляция Т- и В-клеточных факторов иммунитета при наличии в крови избыточного содержания антигена, в том числе и аутоиммунного происхождения. Образующиеся комплексы антиген-антитело активируют свертывающую систему крови, откладываются на базальной мембране сосудов, кровоснабжающих органы и ткани (почки, синовиальные, серозные оболочки, мозг и т. п.); высвобождаемые при этом из фагоцитирующих клеток лизосомальные ферменты способствуют углублению поражения. Цитотоксическое действие оказывают фиксируемый иммунными

комплексами комплемент, а также сенсibilизированные малые лимфоциты. Поражение именно сосудов на уровне микроциркуляторного русла лежит в основе системного повреждения соединительной ткани и паренхиматозных органов. Преимущественная и характерная для каждого заболевания этой группы локализация поражения определяется реализацией эффекторной фазы иммунного ответа в органе-мишени.

Каждому заболеванию наряду с общностью патогенетических и морфологических признаков свойственна нозологическая специфичность. Отличительной особенностью системной красной волчанки является сенсibilизация к нуклеиновым соединениям вирусного или ядерного происхождения, в результате чего образуются антинуклеиновые и антинуклеарные антитела; повреждающая роль отводится антинуклеарному фактору – антителам, направленным против основных компонентов ядра клетки. Особенно характерна гиперпродукция антител к нативной (двухспиральной) ДНК; образуемые с их участием комплексы ответственны, в частности, за развитие люпус-нефрита, а также васкулита в других органах.

Своеобразие морфогенеза системной склеродермии состоит в усилении коллагенообразования и нарушении микроциркуляции в сочетании со своеобразным почти бесклеточным воспалением. Центральная роль в развитии фибробластического процесса, быстром формировании склероза, гиалиноза тканей принадлежит повышенной функции фибробластов и других коллагенообразующих клеток. В результате избыточного образования растворимых форм коллагена, повреждения эндотелия сосудов развиваются микроциркуляторные нарушения. Неуклонное прогрессирование процесса обусловлено аутоиммунными реакциями на коллаген ввиду избыточного его образования.

У больных дерматомиозитом выявлена сенсibilизация лимфоцитов к антигенам мышечной ткани и показана роль иммунных комплексов в развитии васкулитов в мышцах.

У детей вследствие анатомо-физиологических особенностей все диффузные болезни соединительной ткани протекают тяжелее, чем у взрослых. Этим болезням свойственно острое, бурное развитие с быстрым формированием полисистемного

патологического процесса с выраженными и распространенными сосудистыми реакциями, экссудативным компонентом воспаления при большой вероятности рецидивов и дальнейшего прогрессирования. Заболевают чаще девочки, преимущественно младшего школьного и препубертатного возраста.

СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА. Самое тяжелое заболевание из этой группы. Различают острый, подострый и хронический варианты течения.

Клиническая картина. Проявления многообразны и наблюдаются в различных сочетаниях. Ведущими являются суставно-мышечный синдром (у 80-0 % больных), поражение кожи (у 85 % больных), лихорадочные реакции различных типа и продолжительности. Часто поражается сердце: перикардит, эндокардит Либмана-Сакса, миокардит, реже панкардит. Плевроролечочные изменения развиваются у 40-80 % детей (плеврит, пульмонит и т. п.). Примерно у половины больных имеются неврологические симптомы: эпилептиформные судороги, различные двигательные и чувствительные нарушения, психические расстройства. Типично поражение почек, главным образом типа диффузного гломерулонефрита с нефротическим компонентом. Волчаночный нефрит нередко определяет прогноз заболевания. Умеренная лимфаденопатия выявляется почти у всех больных; увеличение печени и селезенки – менее частый симптом (у 15-30 % детей).

Суставно-мышечный синдром характеризуется поражением суставов, сухожилий, сухожильных влагалищ мышц. Боли в мышцах могут быть очень сильными, имитировать дерматомиозит, при пальпации мышцы болезненны, местами уплотнены, отмечаются диффузная атрофия их, снижение мышечной силы вплоть до миастении. Артралгия различной степени выраженности, мигрирующая. Артрит протекает остро, подостро, редко хронически. Острый артрит напоминает ревматический по «летучести» поражения; подострый похож на ревматоидный с характерной деформацией суставов, мышечной атрофией, скованностью по утрам и ограничением функций. Наиболее часто поражаются проксимальные межфаланговые и пястно-фаланговые суставы, коленные и голеностопные суставы. Проявления болезни могут держаться продолжительное время, но затем претерпевают полное обратное развитие. Возможны подвывихи; анкилозы формируются редко; большое количество экссудата в суставах наблюдается также

нечасто. Характерны множественное и симметричное поражение суставов, склонность к инволюции и рецидивированию. Рентгенологические изменения суставов: пятнистый или диффузный остеопороз эпифизарных областей без признаков костно-хрящевой деструкции. В синовиальной жидкости определяется невысокое содержание белка и клеточных элементов с преобладанием дегенеративных с явлениями ядерного распада; иногда обнаруживаются волчаночные клетки и антинуклеарный фактор.

Суставно-мышечный синдром протекает волнообразно; его обострение сочетается чаще всего с поражением серозных оболочек и кожи, развитием тяжелых висцеритов (волчаночный нефрит, цереброваскулит) суставной синдром угасает.

У некоторых больных развивается асептический субхондральный остеонекроз преимущественно в области головки бедренной кости, реже в коленных и плечевых суставах. Клинически определяется боль в пораженном суставе, при локализации в тазобедренном суставе – ограничение ротации и отведения, хромота. Рентгенологически выявляется картина, характерная для различных стадий асептического некроза. Восстановления костной структуры либо не происходит, либо оно протекает очень медленно, чему способствует длительное лечение глюкокортикоидами.

Необычный полиморфизм и разнообразная локализация свойственны кожным высыпаниям. Чаще они проявляются эритемой и отеком, инфильтрацией, гиперкератозом со склонностью к образованию некрозов с последующими пигментацией и рубцеванием. Патогномоничная для системной красной волчанки «бабочка» на лице в области переносья и щек встречается примерно у 1/3 больных. Нередко наблюдаются хейлит, сосудистые явления (капилляриты, livedo, синдром Рейно, кровоизлияния в кожу, слизистые оболочки), трофические изменения кожи, ногтей, выпадение волос. При осмотре глазного дна выявляются геморрагии, ангиоспазм, ватообразные беловатые очаги; менее характерны увеит, эписклерит.

Лечение. При лечении учитывают вариант течения, степень активности и тяжести висцеральных явлений. Центральное место занимают глюкокортикоиды. Общая продолжительность курса индивидуальна – от нескольких месяцев до

нескольких лет. Терапию преднизолоном сочетают с хинолиновыми производными (делагил, плаквенил).

Больным с диффузным поражением почек, тяжелыми гемопатиями назначают цитостатические средства – азатиоприн (имуран) или циклофосфамид в дозе 1-3 мг/кг в сутки в сочетании с преднизолоном, дозу которого удастся на фоне цитостатического средства снизить.

Интенсивная терапия применяется у больных с выраженной иммунокомплексной патологией при нефротическом синдроме, тяжелом цереброваскулите, цитопениях, системном васкулите. Она осуществляется с помощью пульс-терапии в комбинации с циклофосфаном и экстракорпоральными методами – плазмаферезом и карбогемоперфузией.

ДЕРМАТОМИОЗИТ. Болезнь, сопровождающаяся системным поражением скелетных и гладких мышц, кожи и внутренних органов. Различают первичный и вторичный, или паранеопластический, дерматомиозит, связанный с опухолевым процессом. Последний у детей встречается крайне редко. Первичный дерматомиозит в детском возрасте отличается двумя особенностями: частым развитием васкулитов в начальном периоде и как их следствие — кальцинозом тканей в более поздней фазе, а также ассоциацией с носительством HLA-B8 и DR-3, что указывает на участие генетических факторов. Наблюдаются склонность к гиперергическим сосудистым реакциям, извращение ферментативного и белкового обмена.

Общепринятой классификации дерматомиозита нет. По характеру течения у детей выделяют острый, подострый и первично-хронический варианты. Их отличают острота, тяжесть, степень системности клинических проявлений и темпы прогрессирования.

Клиническая картина. Отличается многосиндромностью, чаще всего поражаются мышцы и почти с той же частотой кожа. Поражается в основном поперечно-полосатая мускулатура, редко — гладкие мышцы. Миозит на высоте активности процесса носит преимущественно симметричный распространенный характер. Мышцы плечевого и тазового пояса становятся тестоватой консистенции или плотными, увеличиваются в объеме, болезненны при пальпации. Боли в

мышцах постоянные или преходящие, различной интенсивности. Выражена мышечная слабость до полной обездвиженности больного. Страдают мимическая и жевательная мускулатура. В самых неблагоприятных случаях поражаются дыхательные и глоточные мышцы.

Кожные проявления разнообразны. Типичны пурпурно-лиловая (гелиотроповая) эритема и отеки различной локализации. Они наиболее часто располагаются в параорбитальной области в виде очков или полумаски, могут распространяться на смежные участки, включая волосистую часть головы, а также на туловище и конечности, в том числе на тыльную поверхность пястно-фаланговых и проксимальных межфаланговых суставов, иногда в сочетании с ангионевротическим отеком. Встречаются также папулезные, буллезные элементы, пурпура, телеангиэктазии, гиперкератоз, кой-килодермия, алопеция, livedo, сосудистые стазы, красная кайма у основания ногтей и пр. При тяжелом течении образуются мелкие или обширные некрозы покровных тканей различной локализации. У 50 % детей развивается тяжелый распространенный кальциноз мышц и подкожной клетчатки, у некоторых с образованием свищей.

Почти у всех больных наблюдается поражение слизистых оболочек рта, верхних дыхательных путей, конъюнктивы, влагалища (язвы, кровоизлияния, гиперемия, отечность, трофические изменения и пр.).

У части больных развивается суставной синдром – артралгия и (или) артрит, иногда псевдоартрит – кажущееся поражение суставов за счет отека периартикулярных тканей или контрактуры в связи с фиброзными изменениями мышц; артрит обычно преходящий типа полиартрита, с вовлечением в процесс симметричных лучезапястных, коленных, голеностопных и межфаланговых суставов без выраженного экссудативного компонента воспаления.

Висцеральные проявления обусловлены поражением дыхательного аппарата (легочная недостаточность в связи с вовлечением в процесс дыхательных мышц и диафрагмы, сосудисто-интерстициальная пневмония, плеврит); сердечно-сосудистой системы (преимущественно миокардит, миокардиодистрофия); нервной системы (преимущественно периферической и вегетативной); желудочно-кишечного тракта (дисфагия, боли в животе, гастроэнтероколит, язвенный процесс).

Поражение почек выявляется нечасто, носит преходящий характер. Активно текущий процесс всегда сопровождается субфебрильной температурой тела, высокая температурная реакция свойственна острому началу и высокой активности заболевания. Характерны потеря массы тела — нарастание дистрофии и трофических расстройств, эндокринная патология.

СИСТЕМНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ. Системный склероз соединительной ткани с преимущественным поражением кожи. Выделяют три стадии кожных изменений: отек, индурацию и атрофию. Первая стадия протекает незаметно, в стадии индурации кожа и подкожная клетчатка становятся плотными, принимают хрящевую консистенцию, кожа холодная, не собирается в складку, имеет восковой оттенок, пигментирована. В стадии атрофии кожа истончается, участки пигментации чередуются с депигментированными, развиваются остеолит ногтевых фаланг, изъязвление кончиков пальцев, синдром Рейно. Поражение кожи сочетается с поражением суставов, костей и мышц, развиваются скованность, контрактуры мышц, фиброзные анкилозы. При распространенном процессе двигательная активность ребенка ограничивается. На рентгенограмме суставов выявляются остеопороз, сужение суставной щели, узурация хрящей, подвывихи, остеолит ногтевых фаланг, иногда — отложения кальция в периартикулярных тканях. В суставном выпоте, который удается получить очень редко, — изменения, сходные с таковыми при ревматоидном артрите.

Поражение внутренних органов встречается часто, но преимущественно со стертой симптоматикой: фиброз миокарда, эндокарда, редко — перикардит; базальный фиброз легких, реже — плеврит; дисфагия, диспепсические расстройства; очаговый нефрит, редко — истинная склеродермическая почка с бурно развивающейся почечной недостаточностью.

Задания для самостоятельной подготовки:

1. Осмотрите больного с СКВ, используя ниже приведенную схему. Опишите выявленные вами изменения в рабочей тетради.
2. Решите ситуационные задачи.
3. Составьте вопросы для тестового контроля по теме.

Схема обследования больного

При сборе анамнеза обратить внимание на:

- родословную больного (наличие ревматических, стрептококковых, аллергических заболеваний в семье и у родственников больного);
- особенности иммунной системы (частота вирусных, бактериальных инфекций, их течение, применяемая терапия и реакции на нее, прививки и прививочная реакция);
- аллергическая настроенность;
- хронические очаги инфекции (гайморит, тонзиллит, отит, кариес зубов). Эффективность лечебных мероприятий;
- жилищно-бытовые условия (скученность), режим дня (пребывание на свежем воздухе);
- жалобы, развитие заболевания, длительность отдельных симптомов (лихорадка, ее характер, утренняя скованность, суставной синдром и др.).

При объективном осмотре обратить внимание на:

- показатели физического развития, их динамику;
- состояние нервной системы (изменение психики, поведения, характера, состояние черепно-мозговых нервов, сухожильные рефлексы, очаговая симптоматика), вегетативные нарушения;
- поражение сердца (кардит, кардиосклероз: подсчет пульса, измерение АД, аускультативные и перкуторные данные). Диагностика недостаточности кровообращения по показаниям (применение функциональных проб);
- поражение почек (гломерулонефрит): оценить диурез, отеки, изменения сердечно-сосудистой системы;
- поражение легких (альвеолиты, легочные васкулиты, прогрессирующий пневмофиброз);
- размеры печени, селезенки (как проявление висцерального синдрома, так и недостаточности кровообращения), лимфатические узлы;
- состояние пищеварительного тракта;

- состояние опорно-двигательного аппарата: осмотр, пальпация, объем пассивных и активных движений, количество вовлеченных в процесс суставов, наличие контрактур, анкилозов, периартикулярных изменений, мышц (полимиалгии, миозит, уплотнение), кожи (цвет, эластичность, сухость, тургов, высыпания – характер, длительность).

При оценке параклинических методов исследования обратить внимание на:

- в анализе крови: на лейкоцитоз, увеличение СОЭ, диспротеинемию, гиперглобулинемию, гиперальфа-2-глобулинемию, наличие волчаночных клеток (LE) и ревматоидного фактора, содержание СРБ, серомукоидов, ДФА, титров стрептококковых антител. Содержание АЛТ и АСТ, холестерина, билирубина, мочевины, калия, натрия, осадочные реакции, содержание амилазы.
- анализ мочи (суточная протеинурия, проба по Нечипоренко, Аддиса-Каковского, по Зимницкому, клиренса эндогенного креатинина);
- рентгенологическое исследование органов грудной клетки (размеры сердца, расширение границ, признаки перикардита), суставов (остеопороз, остеолиз, разрушение хряща, анкилозы, утолщение и уплощение суставной сумки);
- инструментально-графическое исследование: ЭКГ – нарушение ритма, проводимости, изменение зубцов; ФКГ – ослабление, раздробленность и деформация комплексов, пан- или протосистолический шум на верхушке, шум трения перикарда; ЭхоКГ – нарушение сократительной способности сердца, состояние клапанного аппарата, размеры полостей сердца и крупных сосудов и др.
- осмотр окулиста, ЛОР-врача, невропатолога и др. специалистов.

Занятие по теме:

«ЛЕЙКОЗЫ»

I. Научно-методическое обоснование темы.

Острые лейкозы относятся к тяжелым гематологическим заболеваниям, распространенным в основном в детском возрасте. За последнее время отмечена выраженная тенденция к росту числа гемобластозов у детей. Ранняя диагностика,

своевременное использование современных схем терапии в настоящее время значительно улучшило прогноз острых лейкозов.

Следовательно, знание клинических вариантов и лежащих в основе патологических изменений в организме, своевременное их распознавание, правильная организация адекватной медицинской помощи являются условием снижения летальности, сохранения условий правильного роста и развития детей, а затем и работоспособности и продолжительности жизни взрослых.

II. Цель деятельности студентов на занятии:

Студент должен знать:

- современные теории этиологии острых лейкозов;
- патогенез острых лейкозов;
- основные патоморфологические изменения в костном мозге и других органах и тканях;
- клинические проявления острого лейкоза;
- классификацию лейкозов (клиническую и морфологическую);
- изменения периферической крови и миелограммы при остром лейкозе;
- дифференциальный диагноз острого лейкоза с хроническими лейкозами и лейкоемийными реакциями;
- предрасполагающие факторы к развитию геморрагических заболеваний;
- основные патофизиологические механизмы нарушений в системе гемостаза;
- основные лабораторные показатели системы гемостаза;
- основные нозологические формы геморрагических заболеваний (геморрагический васкулит, тромбоцитопатии, тромбоцитопении, гемофилии);
- осложнения геморрагических заболеваний;
- ДВС-синдром: этиопатогенез, клинико-лабораторная диагностика, врачебная тактика;
- неотложную помощь при геморрагических заболеваниях;
- принципы современной патогенетической терапии клинических вариантов геморрагических заболеваний;

- принципы реабилитации геморрагических заболеваний, этапная диспансеризация.

Студент должен уметь:

- собрать целенаправленный анамнез;
- провести объективное обследование больного, выделить симптомы заболевания;
- составить план необходимого дополнительного обследования, оценить полученные результаты;
- провести дифференциальный диагноз основных заболеваний крови;
- обосновать окончательный диагноз;
- составить план лечебных мероприятий;
- выписать рецепт на основные лекарственные средства;
- составить план диспансерного наблюдения и реабилитации больного с заболеваниями крови.

III. Содержания обучения.

1. Физиология, патофизиология системы кроветворения.
2. Объективное исследование больного и семиотика заболеваний крови.
3. Основные методы лабораторной диагностики болезней системы крови.
4. Острый лейкоз у детей (этиология, патогенез, классификация, диагностика, диф. диагностика).
5. Принципы этапной терапии, реабилитации и диспансерного наблюдения острых лейкозов у детей.
6. Дифференцированный подход в лечении геморрагического синдрома при заболеваниях крови у детей.
7. Диспансерное наблюдение и реабилитация детей с лейкозами.

IV. Учебно-материальное обеспечение.

1. Наглядные пособия: таблицы, схемы, мультимедийные презентации, видеофильмы, аудиограммы.

2. Учебная медицинская документация (истории болезни, лабораторные исследования, рентгенограммы).
3. Технические средства обучения.
4. Литература.

V. Список рекомендуемой литературы.

1. Детские болезни: учебник / под ред. А.А.Баранова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 1008 с.
2. Педиатрия: Учебник для медицинских вузов. Под ред. Н.П. Шабалова. – СПб: СпецЛит, 2006. – 895 с.
3. Пропедевтика детских болезней / Н.А. Геппе. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 464 с.
4. Шабалов Н.П. Неонатология: Учебное пособие. – М.: МЕДпресс-информ, 2009.
5. Лекции по педиатрии. Пособие для студентов медицинских вузов п/ред. М.В. Эрман. – СПб "Фолиант", 2001. – 480 с.
6. Калоева З.Д., Дзилихова К.М., Каряева С.К. и др. Методика исследования ребенка. Учебно-методическое пособие для студентов. – Владикавказ, 2011. – 51 с.
7. Калоева З.Д., Дзилихова К.М., Каряева С.К. и др. Схема истории болезни. Учебно-методическое пособие для студентов. – Владикавказ, 2011. – 38 с.
8. Лекции по педиатрии.
9. Методические указания для внеаудиторной работы студентов 5 курса лечебного факультета по дисциплине "Педиатрия".

VI. Перечень вопросов для проверки исходного уровня знаний:

1. Физиология, патофизиология системы кроветворения.
2. Объективное исследование больного и семиотика заболеваний крови.
3. Основные методы лабораторной диагностики болезней системы крови.
4. Физиология и патология системы гемостаза у детей.
5. Классификация геморрагических заболеваний.

VII. Перечень вопросов для проверки конечного уровня знаний:

1. Какие теории причин развития острого лейкоза у детей Вы знаете?
2. Назовите основные патогенетические механизмы в развитии острого лейкоза.
3. Какая классификация острых лейкозов у детей используется в современной гематологии? По какому принципу осуществляется классификация?
4. Какие современные методы исследования используются при диагностике острых лейкозов?
5. С какими заболеваниями необходимо дифференцировать острые лейкозы у детей?
6. Какие факторы риска предрасполагают к развитию лейкоза у детей?
7. Какая форма острого лейкоза встречается у детей чаще других?
8. В каком возрасте отмечается подъем заболеваемости острым лимфобластным лейкозом у детей?
9. Какие периоды выделяют в клинике острого лейкоза у детей?
10. Какие осложнения могут возникнуть при остром лейкозе у детей.
11. Что подразумевается под определением "этапная" терапия острых лейкозов? Назовите основные принципы этапной терапии острых лейкозов у детей.
12. Назовите основные принципы реабилитации и диспансерного наблюдения при острых лейкозах у детей.

Блок информации.

Лейкозы – общее название злокачественных опухолей, возникающих из кроветворных клеток. 75% больных – дети с острым лимфобластным лейкозом (ОЛЛ), 15-20 % – с острым нелимфобластным лейкозом (ОнЛЛ), 1-3 % – с хроническим миелоидным лейкозом (ХМЛ), остальные – с неидентифицируемыми вариантами острого лейкоза (ОЛ).

Этиология:

- а) ионизирующее излучение;
- б) влияние химических веществ;
- в) вирусная теория;
- г) наследственная предрасположенность;
- д) роль онкогенов и мутаций.

Классификация:

ОЛЛ – 3 морфологических варианта (в зависимости от размеров лимфобласта);

ОнЛЛ – 7 вариантов:

М1 – миелобластный, созревание отсутствует,

М2 – миелобластный, неполное созревание,

М3 – промиелоцитарный,

М4 – миеломонобластный,

М5 – монобластный,

М6 – эритромиелоз,

М7 – мегакариобластный.

При ХМЛ выделяют "взрослый" тип, "ювенильный" тип, а также бластный криз. Врожденный лейкоз описывают как особую форму ОЛ.

Клиника.

Сочетание *анемического* и *интоксикационного* симптомокомплекса (бледность слизистых оболочек и кожи с серо-желтушным оттенком, вялость, слабость, субфебрилитет), *пролиферативного* (увеличение периферических, медиастинальных или брюшных лимфатических узлов, гепатоспленомегалия, опухолевые образования глазницы, плоских костей черепа и др.) и *геморрагического* синдромов (кожные геморрагии, носовые кровотечения и др.). Нередко уже при первом клиническом выявлении ОЛ – клинические и рентгенологические признаки поражения костной системы, головного мозга и его оболочек (головные боли, тошнота, рвота, нарушения сознания, поражения черепно-мозговых нервов – чаще VI пары, парепарезы, параличи, судороги и др.), яичек, лейкемические инфильтраты на коже.

Клинические стадии:

- а) период начальных проявлений;
- б) период развернутых клинических проявлений;
- в) неполная и полная клинико-лабораторная ремиссия;
- г) рецидив заболевания;
- д) терминальная стадия.

У многих детей один или два характерных синдрома появляется за 4-6 недель до развития острого лейкоза, что позволяет правильно поставить диагноз.

При ОнЛЛ редко проявляется пролиферативный синдром, часто – анемический, интоксикационный, геморрагический синдромы, инфекции.

Лабораторные данные.

В анализах периферической крови у больных ОЛ обнаруживают бластные клетки, анемию, тромбоцитопению (но у 10 % больных детей отклонений от нормы в анализах нет). В миелограмме – угнетение эритропоэза, тромбоцитопоэза, обилие бластных элементов (общее количество бластов более 30%). Цитохимические исследования проводят в специализированных гематологических отделениях для дифференциальной диагностики ОЛЛ. Для выявления вариантов ОЛЛ необходимы поиски специфических маркеров с помощью меченых моноклональных антител.

Лечение.

При ОЛ терапия делится на периоды и проводится в специализированном (гематологическом) отделении: индукция ремиссии, консолидации, поддерживающее лечение периодическими курсами активной терапии (в частности, профилактика поражений ЦНС). Поддерживающая ремиссию терапия включает: 6-меркаптопурин – 50 мг/м² в сутки, внутрь в 3 приема ежедневно; метотрексат – 50 мг/м² каждые 8 недель внутривенно; преднизолон – 2 мг/кг/сут внутрь в течение 4-х недель, через каждые 8-16 недель.

Новые методы лечения больных ОЛ касаются различных аспектов трансплантации костного мозга, стволовых клеток, что особенно важно для больных ОнЛЛ, у которых часто в процессе лечения возникает аплазия костного мозга. Трансплантация может быть сингенной, аллогенной и аутологичной.

Диета. Больным острым лейкозом рекомендуется высококалорийная с полуторным, по сравнению с возрастными нормами, количеством белков, витаминизированная, богатая минеральными веществами (стол 10а). При назначении глюкокортикоидов рацион обогащают продуктами, с повышенным содержанием солей калия и кальция.

Диспансерное наблюдение осуществляется гематологом специализированного центра и участковым врачом. Один раз в 2 недели делают анализ крови. При

поддерживающей терапии цитостатики назначают 1 раз в неделю, перед этим необходимо подсчитать число лейкоцитов. Если их менее $1,0 \times 10^9/\text{л}$, то цитостатики не назначают, а дают медикаменты, способствующие увеличению числа лейкоцитов, и лишь при увеличении числа лейкоцитов до $1,5 \times 10^9/\text{л}$ возобновляют цитостатическую терапию. Миелограмму делают перед и после каждого курса реиндукции, который проводят в стационаре.

Не показано изменение климатических условий. Ребенок освобождается от профилактических прививок, занятий физкультурой. Его надо оберегать от физических нагрузок, психических травм, охлаждения, случайных инфекций. Рекомендовано домашнее обучение.

Прогноз зависит от активности поддерживающей противорецидивной терапии, качества диспансерного наблюдения и применяемых химиопрепаратов, возможности подбора донора, совместимого по HLA, для пересадки костного мозга или стволовых клеток, наслаивающихся инфекционных осложнений, а также индивидуальной чувствительности больного к побочным эффектам применяемых химиопрепаратов, наличие у него гена множественной резистентности к лекарствам.

Обычно рецидивы ОЛ наступают в первые 2 года после достижения первой ремиссии. Считается, что если первая ремиссия продолжается 3-4 года, то можно ставить вопрос о прекращении терапии, однако говорить о выздоровлении ребенка надо очень осторожно.

Схема обследования больного с острым лейкозом.

При сборе анамнеза обратить внимание на:

- наследственную предрасположенность;
- кратковременные или повторяющиеся кровоизлияния, анемии, болезни обмена веществ, системные заболевания и т.д.;
- профессиональные вредности родителей;
- дефекты питания в семье;
- рост и развитие в различные возрастные периоды;
- инфекционные заболевания, их частота, тяжесть;

- реакцию кроветворной системы (геморрагические проявления, анемии, лейкомоидные реакции), реакцию лимфатической системы (повторяемость, длительность);
- первые признаки болезни – их характер, динамика.

При объективном обследовании обратить внимание на:

- тяжесть состояния;
- кожные покровы и слизистые (цвет, оттенок, геморрагические проявления);
- костную систему: болезненность в различных отделах (спонтанная, при движениях, при пальпации и т.д.);
- лимфатическую систему: тщательный осмотр и характеристика периферических лимфоузлов;
- пальпацию печени и селезенки – размеры, болезненность;
- осмотр по органам и системам;
- составить план дополнительных исследований;
- сопоставить данные объективного осмотра с показателями дополнительных исследований.

При чтении лабораторных анализов обратить внимание на:

- характеристику эритроцитарной системы (количество эритроцитов, ретикулоцитов, Hb);
- состояние лейкоцитарной формулы (количество лейкоцитов, морфологическая характеристика);
- наличие молодых и недифференцированных форм;
- лейкоэмический "провал";
- миелограмму.

Тестовые задания.

1. Первичным местом образования лейкозных клеток является:

- а) лимфатические узлы
- б) ЦНС
- в) костный мозг

г) лимфоидные органы

2. Острые и хронические лейкозы отличаются друг от друга:

а) степенью дифференцировки опухолевых клеток

б) остротой клинических проявлений

в) длительностью заболевания

3. Диагноз острого лейкоза не вызывает сомнений при:

а) появлении бластных клеток в гемограмме

б) анемическом и геморрагическом синдромах

в) угнетении всех ростков кроветворения в костном мозге

г) тотальном бластозе в костном мозге

4. Количество бластных клеток в костном мозге, необходимое для постановки диагноза лейкоза:

а) тотальный бластоз

б) $> 30\%$

в) $> 20\%$

г) $> 5\%$

5. При экстрамедуллярном рецидиве острого лимфобластного лейкоза поражаются:

а) лимфатические узлы

б) ЦНС

в) печень

г) яичек

д) костный мозг

6. Индукция ремиссии острого лейкоза включает в себя применение:

а) глюкокортикоидов

б) полихимиотерапии

в) лучевой терапии

г) глюкокортикоидов+полихимиотерапии

д) глюкокортикоидов+полихимиотерапии+лучевой терапии

Ситуационные задачи.

Задача №1.

Мальчик Р., 12 лет, поступил в отделение с жалобами на слабость, тошноту, рвоту, повышение температуры, боли в ногах.

Из анамнеза известно, что в течение последних 3 месяцев мальчик стал быстро уставать, снизился аппетит. 2 недели назад родители заметили, что ребенок побледнел. Настоящее ухудшение состояния отмечалось 10 дней назад, когда повысилась температура до $39,3^{\circ}\text{C}$, увеличились подчелюстные лимфатические узлы. В амбулаторном анализе крови выявлен гиперлейкоцитоз до $200 \times 10^9/\text{л}$.

При поступлении состояние ребенка тяжелое. Резко выражены симптомы интоксикации. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, на конечностях многочисленные экхимозы. Пальпируются подчелюстные, шейные лимфатические узлы размерами до 1,5 см, подвижные, безболезненные; подмышечные, паховые лимфатические узлы до 1,0 см в диаметре. В легких дыхание везикулярное, в нижних отделах справа ослаблено, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень + 4,0 см, селезенка + 2,0 см ниже края реберной дуги. Отмечается ригидность затылочных мышц, положительный симптом Кернига.

Общий анализ крови: НЬ - 86 г/л, Эр – $3,2 \times 10^{12}/\text{л}$, Тромб - единичные, Лейк – $208 \times 10^9/\text{л}$, бласты - 76%, п/я - 1%, с - 4%, л - 19%, СОЭ - 64 мм/час.

Миелограмма: костный мозг гиперплазирован, бласты - 96%, нейтрофильный росток - 3%, эритроидный росток - 1%, мегакариоциты - не найдены.

Задание:

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Какие методы исследования необходимо еще провести этому ребенку?
3. Назовите основные этапы лечения этого заболевания.
4. Что явилось причиной развития неврологической симптоматики?

Занятие по теме:

«ЗАБОЛЕВАНИЯ, СОПРОВОЖДАЮЩИЕСЯ КРОВОТОЧИВОСТЬЮ»

I. Научно-методическое обоснование темы.

Геморрагические заболевания широко распространены у детей. Начавшись в детском возрасте, они нередко сопровождают больного в течение всей последующей жизни. С этими заболеваниями, их осложнениями или последствиями приходится сталкиваться врачам всех профилей. Следовательно, знание клинических вариантов и лежащих в основе патологических изменений в организме, своевременное их распознавание, правильная организация адекватной медицинской помощи являются условием снижения летальности при этих заболеваниях, сохранения условий правильного роста и развития детей, а затем и работоспособности и продолжительности жизни взрослых.

II. Цель деятельности студентов на занятии:

Студент должен знать:

- предрасполагающие факторы к развитию геморрагических заболеваний;
- основные патофизиологические механизмы нарушений в системе гемостаза;
- основные лабораторные показатели системы гемостаза;
- основные нозологические формы геморрагических заболеваний (геморрагический васкулит, тромбоцитопатии, тромбоцитопении, гемофилии);
- осложнения геморрагических заболеваний;
- ДВС-синдром: этиопатогенез, клинико-лабораторная диагностика, врачебная тактика;
- неотложную помощь при геморрагических заболеваниях;
- принципы современной патогенетической терапии клинических вариантов геморрагических заболеваний;
- принципы реабилитации геморрагических заболеваний, этапная диспансеризация.

Студент должен уметь:

- собрать целенаправленный анамнез;
- провести объективное обследование больного, выделить симптомы заболевания;

- составить план необходимого дополнительного обследования, оценить полученные результаты;
- провести дифференциальный диагноз основных заболеваний крови;
- обосновать окончательный диагноз;
- составить план лечебных мероприятий;
- выписать рецепт на основные лекарственные средства;
- составить план диспансерного наблюдения и реабилитации больного с заболеваниями крови.

III. Содержания обучения.

1. Физиология, патофизиология системы кроветворения.
2. Объективное исследование больного и семиотика заболеваний крови.
3. Основные методы лабораторной диагностики болезней системы крови.
4. Классификация геморрагических заболеваний.
5. Геморрагический васкулит (этиология, патогенез, классификация, клиническая и лабораторная диагностика, принципы терапии, осложнения).
6. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (этиология, патогенез, классификация, диагностика, терапия).
7. Гемофилия (этиопатогенез, классификация, клинические проявления, лабораторная диагностика, осложнения, лечение).
8. Дифференцированный подход в лечении геморрагического синдрома при заболеваниях крови у детей.
9. Диспансерное наблюдение и реабилитация детей с геморрагическими диатезами.

IV. Учебно-материальное обеспечение.

1. Наглядные пособия: таблицы, схемы, мультимедийные презентации, видеофильмы, аудиограммы.
2. Учебная медицинская документация (истории болезни, лабораторные исследования, рентгенограммы).
3. Технические средства обучения.
4. Литература.

V. Список рекомендуемой литературы.

1. Детские болезни: учебник / под ред. А.А.Баранова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 1008 с.
2. Педиатрия: Учебник для медицинских вузов. Под ред. Н.П. Шабалова. – СПб: СпецЛит, 2006. – 895 с.
3. Пропедевтика детских болезней / Н.А. Геппе. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 464 с.
4. Шабалов Н.П. Неонатология: Учебное пособие. – М.: МЕДпресс-информ, 2009.
5. Лекции по педиатрии. Пособие для студентов медицинских вузов п/ред. М.В. Эрман. – СПб "Фолиант", 2001. – 480 с.
6. Калоева З.Д., Дзилихова К.М., Каряева С.К. и др. Методика исследования ребенка. Учебно-методическое пособие для студентов. – Владикавказ, 2011. – 51 с.
7. Калоева З.Д., Дзилихова К.М., Каряева С.К. и др. Схема истории болезни. Учебно-методическое пособие для студентов. – Владикавказ, 2011. – 38 с.
8. Лекции по педиатрии.
9. Методические указания для внеаудиторной работы студентов 5 курса лечебного факультета по дисциплине "Педиатрия".

VI. Перечень вопросов для проверки исходного уровня знаний:

1. Физиология, патофизиология системы кроветворения.
2. Объективное исследование больного и семиотика заболеваний крови.
3. Основные методы лабораторной диагностики болезней системы крови.
4. Физиология и патология системы гемостаза у детей.
5. Классификация геморрагических заболеваний.

VII. Перечень вопросов для проверки конечного уровня знаний:

1. Дайте характеристику основным этиопатогенетическим механизмам геморрагического васкулита у детей.
2. Какой принцип положен в основу современной классификации геморрагического васкулита?

3. Каковы основные клинические проявления геморрагического васкулита у детей? Какие методы лабораторной диагностики используются при постановке этого диагноза?
4. Назовите возможные осложнения геморрагического васкулита.
5. Назовите основные принципы терапии геморрагического васкулита у детей.
6. Дайте определение понятию "идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура". Назовите основные виды тромбоцитопений, причины их развития.
7. Опишите основные клинические проявления геморрагического синдрома при тромбоцитопении.
8. Какие методы исследования могут быть использованы для постановки диагноза "Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура"?
9. Какие современные методы лечения тромбоцитопенической пурпуры Вы знаете?
10. Назовите этиопатогенетические механизмы развития геморрагического синдрома при гемофилии.
11. Какие данные анамнеза и клинические проявления свойственны для больного гемофилией?
12. Какая лабораторная диагностика необходима для постановки диагноза "Гемофилия"?
13. Какие осложнения могут возникнуть при гемофилии?
14. Назовите основные принципы терапии, профилактики, диспансерного наблюдения и реабилитации гемофилии на современном этапе.

Блок информации.

ГЕМОФИЛИЯ

– наследственное заболевание, обусловленное дефицитом или молекулярными аномалиями одного из плазменных факторов свертывания крови.

Различают: гемофилию А, классическую форму, связанную с дефицитом VIII фактора (70-78% больных от общего числа больных гемофилией), гемофилию В, болезнь Кристмаса, при дефиците IX фактора (6-13%); гемофилию С, болезнь Розенталя, при дефиците XI фактора (1-2%).

Частота гемофилии в разных странах колеблется от 6,6 до 18 случаев на 100 тыс. жителей мужского пола.

Гемофилии А и В наследуются по рецессивному, сцепленному с X-хромосомой типу, в связи с чем болеют только мужчины. Дочери, наследуя X-хромосому от здоровой матери и X-хромосому от отца-гемофилика, не имея клинических проявлений заболевания, являются кондукторами гемофилии. Сыновья, родившиеся от такого брака, являются здоровыми и в дальнейшем не передают заболевание потомству. Теоретически половина сыновей женщин-кондукторов гемофилии может получить от матери аномальную X-хромосому и родиться больными, также как и у половины родившихся дочерей возможно носительство гемофилии.

Гемофилия С наследуется аутосомно, болеют лица обоего пола.

Гемофилия в семье может возникнуть спорадически, являясь следствием спонтанных мутаций генов в X-хромосоме, что составляет около 28 % гемофилии А и 9 % гемофилии В.

Патогенез.

Кровоточивость возникает в связи с нарушением свертываемости крови вследствие недостатка факторов VIII, IX или X.

Клиника.

Клинически отдельные формы гемофилии протекают почти одинаково, проявляясь геморрагическим синдромом с гематомным типом кровоточивости, выраженность которого зависит от формы гемофилии и степени дефицита соответствующего прокоагулянта. Определение формы гемофилии возможно только на основании специальных лабораторных исследований.

В зависимости от степени дефицита ответственного прокоагулянта, выделяют:

- 1) тяжелую форму заболевания с уровнем прокоагулянта ниже 1-3%;*
- 2) форму средней тяжести – с уровнем прокоагулянта от 3 до 5%;*
- 3) легкую форму – с уровнем прокоагулянта от 6 до 15%, но с возможностью возникновения тяжелых кровотечений при травмах и операциях, проводимых без достаточной заместительной терапии;*
- 4) латентную форму – с уровнем прокоагулянта выше 15%.*

Течение гемофилии характеризуется периодами повышенной кровоточивости, сменяющимися промежутками относительного клинического благополучия.

Заболевание выявляется, как правило, в детском возрасте. При легких формах гемофилии болезнь может проявиться в юношеском и более позднем возрасте (20-23 года). При тяжелых формах гемофилии у некоторых новорожденных бывают обширные кефалогематомы, поздние кровотечения из пупочного канатика, подкожные и внутрикожные, редко – внутричерепные кровоизлияния, кровотечения при подрезании или разрыве уздечки языка. У многих детей не наблюдается геморрагий, пока они не начинают ползать и ходить. К 1,5-2-м годам характерны кровоподтеки на лбу, конечностях, массивные межмышечные гематомы на ягодицах, десневые кровотечения при травматизации игрушками, прорезывании зубов, из слизистой оболочки гортани при крике, плаче, кашле, угрожающие асфиксией. Внутримышечные инъекции, прививки также могут вызвать кровотечение. После трехлетнего возраста, в связи с увеличением двигательной активности ребенка, присоединяются поражения суставов, которые в дальнейшем начинают превалировать и занимают первое по частоте место среди других симптомов болезни.

Характерно возникновение кровотечений при нарушениях целостности кожи, продолжающихся от нескольких часов до многих дней, явно не адекватных силе травмы. В послеоперационном периоде хирургических вмешательств, после экстракции зуба могут отмечаться рецидивы кровотечений, отсроченные по времени несколькими часами.

В случае сдавления гематомой нервных стволов конечностей, сухожилий, сосудов развиваются контрактуры, параличи, атрофия мышц, некрозы тканей. Опасны гематомы подчелюстной области и шеи, сдавливающие дыхательные пути.

Кровотечения из мочевыводящих путей в младшем детском возрасте весьма редки, но частота и интенсивность гематурии (макрогематурия в сочетании с дизурическими явлениями) возрастает с годами. Также редки кровотечения из пищеварительного тракта, в первую очередь, диффузные капиллярные. Чаще бывают желудочно-кишечные кровотечения у больных гемофилией в сочетании с язвенной болезнью желудка, 12-перстной кишки, приводящие к резкой анемизации.

Один из наиболее типичных симптомов гемофилии – поражение суставов (гемартроз). Поражение коленных, голеностопных, локтевых, реже – плечевых, тазобедренных, лучезапястных и мелких суставов кистей и стоп обычно связано с травмой, которая в большинстве случаев бывает незначительной и неадекватной величине кровоизлияния, или возникает спонтанно. В классических случаях поражение суставов проходит определенную этапность: гемартроз – гемартрит – анкилоз.

Острый гемартроз характеризуется резкой болью в суставе, увеличением его в объеме, гиперемией кожи и повышением температуры над ним. При обширных гемартрозах ухудшается общее состояние, повышается температура тела, нарастает СОЭ и может появиться нейтрофильный лейкоцитоз в крови. При правильном своевременном лечении первый острый гемартроз может полностью рассосаться через 2-3 недели, не оставляя существенных изменений. Повторные кровоизлияния вызывают вторичные воспалительные процессы в тканях сустава с последующим развитием хронического геморрагически-деструктивного остеоартроза с выраженной стойкой деформацией сустава, анкилозом, атрофией мышц конечностей и соответствующими рентгенологическими изменениями (остеопороз, сужение суставных щелей, деформация суставных концов, метафизарные поперечные полосы склероза, подвывихи, внутрисуставные переломы), приводя больного к инвалидизации, степень которой, во многом определяет социальную пригодность человека.

В диагностике гемофилии большое значение имеет семейный анамнез. Однако почти у 1/3 больных он отрицательный, и болезнь можно заподозрить на основании гематомного типа кровоточивости, длительных отсроченных кровотечений, поражений суставов.

Лабораторные данные.

Общий анализ крови у больных в период ремиссии обычно в норме. После обильного кровотечения или же при наличии обширных гематом определяется постгеморрагическая анемия различной степени тяжести, нейтрофильный лейкоцитоз, иногда – повышенная СОЭ и увеличенное количество тромбоцитов. Время кровотечения в норме. Ретракция сгустка также не нарушена. Характерно

увеличение длительности свертывания крови по Ли-Уайту (норма 5-7 минут), времени рекальцификации плазмы, гепаринового времени, снижение потребления протромбина в процессе свертывания крови (норма 80-100 %).

Окончательный диагноз возможен при оценке качественного, и количественного содержания отдельных прокоагулянтов, что позволяет установить форму гемофилии и степень ее тяжести.

Осложнения при гемофилии появляются по мере нарастания длительности заболевания и, как правило, обусловлены иммунными механизмами. Это развитие так называемой ингибиторной формы гемофилии, обусловленной появлением в крови больных антител-антикоагулянтов – ингибиторов VIII или IX факторов, которые инактивируют применяемые в терапии антигемофильные гемопрепараты, появление гемолитической анемии, тромбоцитопении, лейкопении, гломерулонефрита с амилоидозом почек и исходом в ХНП. При трансфузионной гемотерапии существует опасность передачи вирусного гепатита, СПИДа.

Лечение гемофилии патогенетическое – введение в организм больного недостающего фактора свертывания крови в адекватном конкретному случаю количестве с целью остановки кровотечения, лечение последствий кровотечений (гемартрозов, гематом и пр.) и профилактика кровотечений.

При гемофилии А применяют очищенные концентраты фактора VIII, высокоочищенный концентрат свиного фактора VIII, рекомбинантные препараты фактора VIII. В крайнем случае, возможно применение криопреципитата.

При гемофилии В такими препаратами являются очищенные концентраты фактора IX, препараты рекомбинантного фактора IX, концентраты факторов протромбинового комплекса (PPSB).

При ингибиторных формах гемофилии используют концентрат факторов протромбинового комплекса, рекомбинантный активированный фактор VII, преднизолон, иммунодепрессанты, десмопрессин, эффективен и плазмаферез.

Применяются две программы лечения больных гемофилией: систематическое трансфузионное лечение (при тяжелых формах болезни) и периодическое симптоматическое трансфузионное лечение в первые часы после кровоизлияния или обширной травмы.

На догоспитальном этапе применяются гемостатические препараты неспецифического действия: лагохилус опьяняющий (настой 5 %, 10 % внутрь по 1 ст. л., 3-6 раз в день; 10 % спиртовая настойка – по 1 ч. л. в 1/2 стакана воды 3-5 раз в день; таблетки по 0,2 г.); эпислон-аминокапроновая кислота внутрь по 1 г, каждые 4 часа, в/в 100 мл 5 % раствора; гемофобин (3 % раствор внутрь по 1 ст. л., 2-3 раза в день или для тампонов); гемостатическая губка с тромбином.

Профилактика обострений заболевания включает правильную информацию родителей и ребенка о характере болезни, ее осложнениях, последствиях и т.д.; создание охранительного режима, начиная с раннего возраста, максимальное ограничение травматичных ситуаций, игр, видов спорта (показано плавание), уроков физкультуры, применение для защиты суставов поролоновых щитков, вшиваемых в одежду; профессиональную ориентацию больного (умственный труд); профилактику инфекционных и других заболеваний. Разрешены профилактические прививки (кроме больших доз гамма-глобулина). Место укола рекомендуется прижать пальцем на несколько минут.

При необходимости лечения сопутствующих заболеваний лекарства назначаются только внутрь или внутривенно. Противопоказаны такие препараты, как ацетилсалициловая кислота, пиразолоновые и индолы производные, бруфен, эуфиллин, папаверин, фуросемид, нитрофураны, большие дозы пенициллина и его полусинтетических аналогов и др.

Даже малые оперативные вмешательства у больных гемофилией проводятся с обязательной подготовкой в виде заместительной терапии.

Профилактика гемофилии как болезни предполагает установление носительства патологического гена и пренатальную диагностику гемофилии А с помощью семейного анализа полиморфизма длин рестриктивных фрагментов ДНК (ПДРФ анализ).

АУТОИММУННАЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ ПУРПУРА.

– заболевание, геморрагический синдром при котором связан с образованием аутоантител против:

- а) антигенов тромбоцитов,
- б) против антигенов тромбоцитов и мегакариоцитов,

- в) антигенов мегакариоцитов,
- г) против антигена, общего для тромбоцитов и эритроцитов или тромбоцитов, эритроцитов и лейкоцитов.

Иммунный цитолиз тромбоцитов может быть первичным, когда причину аутоагрессии установить не удастся и симптоматическим – вторичным (гетероиммунные тромбоцитопении), обусловленные разрушением тромбоцитов антителами, возникшими в организме в ответ на изменение антигенной структуры тромбоцитов.

Наиболее часто в детском возрасте встречается идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (ИТП), которая составляет 47% среди всех тромбоцитопенических пурпур.

Заболевание встречается у детей всех возрастных групп, начиная с грудного возраста (чаще в 3-6 лет); в пубертатном периоде частота болезни у девочек в 2-3 раза выше, чем у мальчиков.

Этиология.

Предшествующими факторами развития ИТП могут быть перенесенные за 2-3 недели до заболевания острые респираторные вирусные, реже бактериальные инфекции, применение с лечебной целью лекарственных препаратов, профилактические прививки (АКДС, противокоревая, введение гамма-глобулина и др.). Чаще непосредственную причину развития ИТП выявить не удастся. Однако перечисленные выше факторы необходимо рассматривать скорее как патогенетические.

Патогенез.

Общепризнанным является иммунный генез ИТП. Тромбоцитопения вызвана повышенной деструкцией тромбоцитов, преимущественно в селезенке и в периферическом кровяном русле, под действием антител, образующихся, главным образом, селезеночным пулом лимфоцитов. При этом продукция и количество мегакариоцитов и, соответственно, тромбоцитов в костном мозге увеличиваются по сравнению с нормой в 2,5-5 раз.

Предполагается, что в патогенезе ИТП участвуют аутоиммунные механизмы, в результате чего аутоантитела вырабатываются против собственного неизмененного

антигена тромбоцитов, что определяет клинические особенности ИТП, принимающей хроническое течение. При этом терапевтический эффект может быть получен только при использовании иммунодепрессивных средств, подавляющих аутоагрессию, или при удалении иммунокомпетентного органа – селезенки.

В патогенезе кровоточивости при ИТП, наряду с тромбоцитопенией, имеют значение функциональные особенности тромбоцитов, участие их в гемостазе с ангиотрофической (проницаемость сосудистой стенки) и адгезивно-агрегационной (образование тромбоцитарной пробки) функций.

Клиническая картина.

По течению выделяют острую и хроническую (при длительности пурпуры более 6 мес.) формы ИТП с периодами обострения, клинической и клинико-гематологической ремиссии. У больных с хроническим течением ИТП учитывают количество рецидивов (с редкими, с частыми рецидивами, непрерывно рецидивирующее течение). Различают легкие формы ИТП, при которых имеется только кожный геморрагический синдром, отсутствуют кровотечения. При среднетяжелых формах кровоточивость выражена умеренно, число тромбоцитов колеблется в пределах $50-100 \times 10^9/\text{л}$. У больных с тяжелыми формами ИТП отмечаются длительные или обильные кровотечения, приводящие к тяжелой анемизации, число тромбоцитов периферической крови составляет менее $30 \times 10^9/\text{л}$. Однако, степень тромбоцитопении не всегда соответствует выраженности кровоточивости.

Хроническая форма ИТП чаще всего развивается у детей 7-10-ти лет. Как правило, в анамнезе трудно выявить какой-либо предшествующий фактор. Для хронической формы ИТП характерно постепенное начало при относительно удовлетворительном состоянии больного и нормальной температуре, при отсутствии признаков интоксикации. В период криза в клинической картине ИТП на первом по частоте месте стоит кожный геморрагический синдром – пурпура в виде полиморфных высыпаний – экхимозов от мелких до значительных размеров (более 10 см. в диаметре) и мелкоочечной петехиальной сыпи. Геморрагии располагаются асимметрично на коже туловища, конечностей, лица, за исключением волосистой части головы, ладоней и стоп. Характерным является их полихромность. У 50 %

больных геморрагии локализуются на слизистой оболочке ротовой полости, миндалин, задней стенки глотки, мягком и твердом небе. Иногда отмечаются кровоизлияния в склеру. Геморрагии обычно появляются спонтанно, чаще ночью. Характерны положительные симптомы жгута и щипка.

Вторым по частоте симптомом при ИТП являются кровотечения, которые при хроническом варианте заболевания, как правило, сочетаются с кожным геморрагическим синдромом. Наиболее типичны упорные, обильные носовые кровотечения, кровотечения из слизистой оболочки рта, миндалин, задней стенки глотки. Реже встречаются желудочно-кишечные, почечные кровотечения. У 10 % больных ИТП отмечены кровоизлияния в мозг, которые могут привести к летальному исходу. У девочек первым признаком заболевания могут быть обильные продолжительные менструации.

Лабораторные данные.

В периферической крови снижен уровень тромбоцитов, иногда до полного их исчезновения (норма $150-400 \times 10^9/\text{л}$). Количество эритроцитов и уровень гемоглобина в норме, или отмечается постгеморрагическая анемия (анизоцитоз, ретикулоцитоз, пойкилоцитоз, гипохромия эритроцитов), число лейкоцитов не изменено. При исследовании гемостазиограммы отмечается удлинение времени кровотечения до 30 минут и более по методу Дьюка (при норме в пределах 2-5 минут), уменьшение ретракции кровяного сгустка (менее 75%). Свертываемость крови по Ли-Уайту, как правило, нормальная – 7-10 минут. Содержание плазменных факторов свертывания крови в норме. Для костного мозга при ИТП характерно увеличенное или нормальное число мегакариоцитов – $0,05-0,15 \times 10^9/\text{л}$, много молодых форм, тромбоциты не обнаруживаются или их очень мало из-за быстрого поступления их в кровь. После спленэктомии количество мегакариоцитов уменьшается до нормы, что нужно расценивать как положительный эффект терапии.

Принципы лечения.

В период криза показана госпитализация в специализированный стационар. Строгий постельный режим рекомендован до восстановления минимального физиологического уровня тромбоцитов. Как при острой, так и при хронической форме ИТП применяют:

1) внутривенные инфузии иммуноглобулина (гамиммун, гамма-глобулин) в дозе 400 мг/кг в течение 5-ти дней, что подавляет иммунные механизмы развития болезни. Этот вид терапии может быть альтернативой脾эктомии, а также использоваться при формах ИТП, рефрактерных к лечению кортикостероидами, иммунодепрессантами, к脾эктомии;

2) кортикостероиды (преднизолон – 2 мг/кг/сут), по показаниям в виде пульс-терапии;

3) при неэффективности гормональных средств и脾эктомии применяют иммунодепрессанты (циклофосфамид, азатиоприн, винбластин и др.), синтетический андроген даназол;

4) плазмаферез при ИТП приводит к почти полному исчезновению антитромбоцитарных антител и ЦИК из крови больного и прекращению антителообразования;

5)脾эктомия показана только при неэффективности терапии иммуноглобулином и препаратами стероидных гормонов при хронической форме ИТП, а также в острых случаях, когда невозможно купировать тяжелые кровотечения, угрожающие жизни больных или сопряженные с угрозой кровоизлияния в мозг. Эффективность метода составляет 75-90 %;

6) симптоматическая терапия, направленная на повышение резистентности сосудистой стенки, улучшение функциональных свойств тромбоцитов и применяемая с гемостатической целью: витамины С, Р, А, кальция пантотенат, аминокaproновая кислота, тромбин, гемостатическая губка, криотерапия, адроксон, дицинон, фитотерапия (крапива, шиповник, кукурузные рыльца, водяной перец, тысячелистник);

7) при выраженной анемии возможно переливание отмытых эритроцитов.

Противопоказаны лекарственные препараты, нарушающие агрегационные свойства тромбоцитов (аспирин, бутадион, индолы производные и др.).

Схема обследования больного с геморрагическим заболеванием.

При сборе анамнеза обратить внимание на:

- болезни кроветворной системы среди ближайших родственников (кровотечения, кровоизлияния, условия их возникновения, связь с питанием,

заболеваниями);

- условия жизни семьи (питание, вредности производства);
- заболеваемость ОРВИ (частота, тяжесть, реакция кроветворной системы, появление кровоизлияний);
- время появления первых геморрагических признаков, их характер, изменчивость, длительность, тяжесть, повторяемость, связь с другими заболеваниями.

При объективном обследовании обратить внимание на:

- тяжесть состояния;
- оценку исходного развития – по общепринятым методам (соответствие ребенка возрасту по физическим и нервно-психическим показателям);
- кожные покровы, слизистые (цвет, сосудистый рисунок), геморрагические высыпания (количество, расположение, величина, глубина, динамика, окраска), кровоизлияния;
- костную и мышечную системы: болезненность в различных отделах спонтанная, при травме (адекватность травме), локализация, наличие или отсутствие пальпаторных изменений;
- провести системный осмотр с акцентом на нервную систему (общий неврологический статус для выявления вторичных отклонений), сердечно-сосудистую систему, размеры печени и селезенки, осмотр стула (выявление примесей крови);
- выделить синдромы поражения по системам;
- провести дифференциальный диагноз геморрагической сыпи.

При оценке лабораторных результатов обратить внимание на:

- морфологический состав периферической крови в динамике;
- стандартный геморрагический комплекс (количество тромбоцитов, время свертывания, время кровотечения), основные показатели свертывающей системы крови, биохимическое исследование крови (билирубин свободный, гематокрит, печеночные пробы, протромбиновые тесты).

Тестовые задания по теме.

1. Для идиопатической тромбоцитопенической пурпуры характерно изменение:
 - а) времени кровотечения
 - б) времени свертывания
 - в) и того и другого
 - г) ни того, ни другого
2. При идиопатической тромбоцитопенической пурпуре тип кровоточивости:
 - а) гематомный
 - б) васкулитно-пурпурный
 - в) петехиально-пятнистый
 - г) смешанный
 - д) ангиоматозный
3. При идиопатической тромбоцитопенической пурпуре тромбоцитопения обусловлена:
 - а) недостаточностью образования тромбоцитов
 - б) повышенным разрушением тромбоцитов
 - в) перераспределением тромбоцитов
4. При идиопатической тромбоцитопенической пурпуре в миелограмме характерно:
 - а) угнетение мегакариоцитарного ростка
 - б) нормальное число мегакариоцитов
 - в) раздражение мегакариоцитарного ростка
5. Для геморрагического синдрома при ИТП характерно:
 - а) симметричность высыпаний
 - б) полиморфность высыпаний
 - в) полихромность высыпаний
 - г) несимметричность высыпаний
 - д) наличие излюбленной локализации
 - е) отсутствие излюбленной локализации
6. Лечение геморрагического синдрома при ИТП проводят:
 - а) переливанием тромбоконцентрата
 - б) введением недостающих факторов свертывания

- в) дициноном
- г) викасолом
- д) гепарином
- е) преднизолоном
- ж) антиагрегантами
- з) препаратами α -интерферона

7. В общем анализе крови при геморрагическом васкулите характерно:

- а) анемия
- б) тромбоцитопения
- в) тромбоцитоз
- г) нейтрофильный лейкоцитоз
- д) ускоренное СОЭ

8. Для геморрагического синдрома при ГВ характерно:

- а) наличие зуда
- б) наличие излюбленной локализации
- в) склонность элементов к слиянию
- г) несимметричность высыпаний
- д) наличие петехий
- е) носовые кровотечения

9. Препараты, применяющиеся для лечения геморрагического васкулита:

- а) дицинон
- б) преднизолон
- в) гепарин
- г) антиагреганты
- д) концентраты факторов свертывания крови
- е) тромбоконцентрат

10. При гемофилии время кровотечения:

- а) удлиняется
- б) не меняется
- в) укорачивается

11. Тип наследования при гемофилии:

а) сцепленный с X-хромосомой

б) аутосомно-доминантный

в) аутосомно-рецессивный

12. Клинические проявления гемофилии А связаны с дефицитом фактора:

а) VIII

б) IX

в) X

г) XI

13. В каком механизме свертывания отмечаются изменения при гемофилии?

а) во внешнем

б) во внутреннем

в) и во внешнем и во внутреннем

14. При гемофилии в коагулограмме характерно изменение тестов:

а) аутокоагуляционного

б) активированного частичного тромбопластинового времени

в) тромбопластинового времени

г) тромбинового времени

д) времени рекальцификации плазмы

е) появление продуктов деградации фибрина

15. При лечении гемофилии А применяются:

а) нативная плазма

б) преднизолон

в) дицинон

г) тромбоконтрат

д) криопреципитат

е) концентрат фактора VIII

ж) викасол

Ситуационные задачи

Задача №1

Мальчик 6 лет, поступил с жалобами на температуру, сыпь на руках и ногах.

Заболевание началось остро, поднялась температура до 38,5°C, на коже рук и ног появилась обильная геморрагическая сыпь. На второй день мальчик был госпитализирован.

Состояние при поступлении тяжелое, вял, бледен. На коже разгибательной поверхности рук, ног, ягодицах обильная пятнисто-папулезная симметрично расположенная геморрагическая сыпь. Левое веко отечно, глаз закрыт. Коленные, голеностопные суставы отечны и резко болезненны. Все эти явления держались в течение 3 дней. На 5-й день болезни появилась новая волна геморрагической сыпи и одновременно приступообразные боли в животе, рвота. Мальчик отказывался от еды. Боли в животе держались 4 дня, болезненность при пальпации локализовалась то вокруг пупка, то в правой подвздошной области, симулируя аппендикулярный синдром. С 20-го дня заболеваний новых обострений не было.

Анализ крови: Эр. – $3,4 \times 10^{12}/л$, Нв – 112 г/л, Лейк. – $6,6 \times 10^9/л$ (во время приступов болей в животе лейкоцитоз $18,2 \times 10^9/л$), тромб. – $408 \times 10^9/л$, время кровотечения – 3 мин 12 сек, время свертывания крови: начало – 1 мин 20 сек, конец – 4 мин 10 сек.

Анализ мочи – без патологии.

Вопросы:

1. Поставьте диагноз, обоснуйте его.
2. Какие хирургические осложнения могут развиваться при этом заболевании?
3. Назначьте лечение.

Задача №2

Девочка 12 лет доставлена в стационар с обильным маточным кровотечением, возникшим впервые.

Последние 6 мес. отмечает частые, обильные кровотечения, образование после микротравм геморрагий разной величины, формы и окраски.

Состояние тяжелое. Бледная. На коже множественные асимметричные геморрагии (от мелких до обширных). Несколько участков кровоизлияния на слизистой оболочке рта.

Периферические лимфоузлы, печень и селезенка не увеличены. АД 100/55 мм. рт. ст.

Анализ крови: Эр. - $3,0 \times 10^{12}/л$, Нв - 90 г/л, Цв. пок. - 0,9, ретикулоциты - 10%, Лейк. - $11,2 \times 10^9/л$, Тромб. - $32 \times 10^9/л$, э/ф - 6%, базофилы - 3%, п/я - 12%, с/я - 55%, лимф - 20%, моноциты - 4%, СОЭ - 12 мм/ч.

Вопросы:

1. Ваш диагноз? Обоснуйте ваши предположения.
2. Какое исследование наиболее информативно для подтверждения диагноза?
3. Назначьте лечение данному больному.

Задача №3

Мальчик 6 лет поступил в приемное отделение детской больницы с диагнозом "Ревматизм".

Состояние при поступлении средней тяжести. Пониженного питания. Бледный. На коже правого плеча экхимоз диаметром 5 см. Периферические лимфоузлы незначительно увеличены, преимущественно в подчелюстной области. Кариозные зубы частично санированы. Тоны сердца слегка приглушены, функциональный систолический шум. Печень и селезенка не увеличены. Неврологический статус без особенностей. Правый коленный сустав шаровидной формы, движения в нем ограничены и резко болезненны.

Из анамнеза известно, что ребенок с раннего возраста страдает повышенной кровоточивостью: после легких травм отмечаются гематомы на туловище и конечностях.

При пункции правого коленного сустава получена гемолизированная кровь.

Анализ крови: эритро. - $3,8 \times 10^{12}/л$, НВ - 110 г/л, лейко. - $6,5 \times 10^9/л$, СОЭ - 23 мм/ч, тромбо - $200 \times 10^9/л$.

Свертываемость крови по Ли-Уайту - 18 мин. Время рекальцификации - 450 мин. Добавление свежей донорской плазмы нормализовало время рекальцификации, добавление длительно хранящейся плазмы время рекальцификации не изменило.

Вопросы:

1. Поставьте предварительный диагноз. Обоснуйте его.

2. Какие дополнительные исследования необходимо провести?
3. Какое лечение необходимо назначить данному больному?

Занятие по теме:

«ЗАБОЛЕВАНИЯ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ»

I. Научно-методическое обоснование темы:

Гломерулонефрит и пиелонефрит имеют у детей свои клинические и патогенетические особенности. Изучение патологии почек в возрастном аспекте будет способствовать лучшему пониманию и усвоению клиники, принципов лечения и профилактики этих заболеваний.

II. Цель деятельности студентов.

Студент должен знать:

- анатомо-физиологические особенности мочевыделительной системы у детей;
- особенности этиологии, патогенеза и патоморфологии заболеваний почек у детей;
- дополнительные методы исследования при патологии почек;
- особенности клиники гломерулонефрита и пиелонефрита в детском возрасте;
- классификацию болезней почек у детей;
- причины, способствующие хроническому течению гломерулонефрита и пиелонефрита;
- принципы лечения и диетотерапия при заболеваниях почек у детей;
- особенности реабилитации детей с данными заболеваниями.

Студент должен уметь:

- собрать анамнез (генеалогический, социальный) и выделить факторы риска развития патологии почек;
- обследовать больного с заболеванием мочевыделительной системы;
- составить план лабораторных, рентгенологических исследований и оценить их результаты;
- поставить развернутый клинический диагноз по классификации;

- провести дифференциальный диагноз с заболеваниями со сходной клинической симптоматикой;
- назначить диету, патогенетическую и неотложную терапию больным с учетом формы заболевания и степени почечной недостаточности, выписать рецепт на медицинские препараты;
- составить план дальнейшей реабилитации больных.

III. Содержание обучения:

1. Гломерулонефрит (этиология, патоморфология, клиника).
2. Основные лабораторные признаки гломерулонефрита.
3. Осложнения острого гломерулонефрита.
4. ОПН при остром гломерулонефрите.
5. Принципы лечения больных острым гломерулонефритом (диета, медикаментозная терапия).
6. Диспансерное наблюдение детей, перенесших острый гломерулонефрит.
7. Хронический гломерулонефрит (этиология, формы, стадии, морфологические изменения, лабораторные признаки).
8. Принципы диетотерапии и медикаментозного лечения, диспансерного наблюдения больных хроническим гломерулонефритом.
9. Этиология, патогенез, морфологические изменения при пиелонефрите.
10. Клиническая, лабораторная диагностика пиелонефрита.
11. Лечение, профилактика, диспансерное наблюдение больных с пиелонефритом.

IV. Учебно-материальное обеспечение.

1. Наглядные пособия: таблицы, схемы, мультимедийные презентации, видеофильмы, аудиограммы.
2. Учебная медицинская документация (истории болезни, лабораторные исследования, рентгенограммы).
3. Технические средства обучения.
4. Литература.

V. Список рекомендуемой литературы.

1. Детские болезни: учебник / под ред. А.А.Баранова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 1008 с.
2. Педиатрия: Учебник для медицинских вузов. Под ред. Н.П. Шабалова. – СПб: СпецЛит, 2006. – 895 с.
3. Пропедевтика детских болезней / Н.А. Геппе. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 464 с.
4. Шабалов Н.П. Неонатология: Учебное пособие. – М.: МЕДпресс-информ, 2009.
5. Лекции по педиатрии. Пособие для студентов медицинских вузов п/ред. М.В. Эрман. – СПб "Фолиант", 2001. – 480 с.
6. Калоева З.Д., Дзилихова К.М., Каряева С.К. и др. Методика исследования ребенка. Учебно-методическое пособие для студентов. – Владикавказ, 2011. – 51 с.
7. Калоева З.Д., Дзилихова К.М., Каряева С.К. и др. Схема истории болезни. Учебно-методическое пособие для студентов. – Владикавказ, 2011. – 38 с.
8. Лекции по педиатрии.
9. Методические указания для внеаудиторной работы студентов 5 курса лечебного факультета по дисциплине "Педиатрия".

VI. Перечень вопросов для проверки исходного уровня знаний:

1. Анатомо-физиологические особенности мочевыделительной системы у детей.
2. Какие жалобы предъявляют больные с патологией мочевыводящего тракта?
3. Какие изменения можно выявить при внешнем осмотре таких больных?
4. Какое дополнительное исследование назначается детям с патологией почек? Какие изменения при этом можно выявить?
5. Какие факторы, предрасполагающий к развитию патологии мочевыводящего тракта Вы знаете?

VII. Перечень вопросов для проверки конечного уровня знаний:

1. Назовите этиологические факторы и патоморфологические особенности гломерулонефрита у детей.

2. Перечислите основные клинические и лабораторные признаки гломерулонефрита.
3. Каковы основные клинические и лабораторные признаки нефритического и нефротического синдромов?
4. Назовите осложнения острого гломерулонефрита.
5. Перечислите основные симптомы ОПН при остром гломерулонефрите.
6. Назовите принципы лечения больных острым гломерулонефритом (диета, медикаментозная терапия).
7. Какие основные задачи решаются при диспансерном наблюдении детей, перенесших острый гломерулонефрит.
8. Назовите формы и стадии хронического гломерулонефрита.
9. Какие морфологические изменения и лабораторные признаки характерны при хроническом гломерулонефрите?
10. Назовите принципы диетотерапии и медикаментозного лечения, диспансерного наблюдения больных хроническим гломерулонефритом.
11. Какие этиологические факторы, способствуют развитию пиелонефрита у детей?
12. Назовите основные звенья патогенеза и морфологические изменения при пиелонефрите.
13. Какие исследования необходимо провести больному для подтверждения диагноза пиелонефрита?
14. Охарактеризуйте принципы лечебно-профилактических мероприятий и диспансерного наблюдения больных с пиелонефритом.

Блок информации

ОСТРЫЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ (ОГН)

– острое, циклически развивающееся после инфекции заболевание почек инфекционно-аллергического (иммуноаллергического) генеза, клинически проявляющееся различными синдромами (отеки, гипертония, гематурия).

В классификации ОГН один из четырех клинических синдромов определяет такие его формы:

- 1) **нефритический** (умеренные отеки, гипертензия, мочевого синдром), являющийся классическим или типичным началом этой формы ГН;
- 2) **нефротический** (преобладание отеков, выраженная протеинурия – более 3 гр/сут);
- 3) **изолированный мочевого синдром** (без отеков и гипертензии);
- 4) **смешанный** (нефротический синдром с гематурией и гипертензией).

По активности процесса выделяют: период начальных проявлений, период обратного развития и переход в хронический ГН.

Состояние почек оценивается: без нарушения функции почек, с нарушением функции почек и ОПН.

При нефритическом синдроме отеки и гипертензия выражены нерезко; постоянным симптомом является гематурия. Отеки появляются в области век (могут и отсутствовать), лицо становится пастозным, кожа – резко бледной. АД умеренно повышается, обычно к 8-10-му дню от начала болезни оно нормализуется. Выраженность гематурии бывает разной. Невысокой оказывается при этой форме и протеинурия (менее 3 гр/сут), которой свойственно быстрое снижение.

ОГН в форме нефротического синдрома встречается преимущественно у детей дошкольного возраста.

Клиника: распространенные отеки (вплоть до асцита); изменения мочи (высокая протеинурия, цилиндрурия – гиалиновая, зернистая и эпителиальная). Гематурия для этой формы ГН не характерна. Гипертензия отсутствует или кратковременная. В крови обнаруживают гипопроотеинемию, содержание холестерина в плазме увеличивается. Наблюдается общая бледность кожных покровов.

ОГН с нефротическим синдромом, гематурией и гипертензией наблюдается у детей старшего возраста (12-15 лет), по характеру течения и исходу является наиболее тяжелой формой ОГН.

Жалобы: сильная головная боль, одышка.

Клиника: стойкая гипертензия, отеки менее выражены, чем при нефротической форме, но отечный период более продолжительный; протеинурия, гематурия. В остром периоде заболевания наблюдается олигурия. Существует

опасность развития ОПН. Постоянным симптомом является протеинурия, она может быть не очень массивной, но длительной. Отмечается гематурия или микрогематурия. В осадке мочи обнаруживаются гиалиновые, зернистые цилиндры. В крови – гипопроteinемия, гиперхолестеринемия.

Прогноз болезни при наличии данного синдрома всегда серьезный.

Хронический ГН характеризуется длительным рецидивирующим или непрерывным течением. Формируется обычно к концу 1-го года заболевания ОГН при его неблагоприятном течении. К хронизации приводят: нарушения диетического и двигательного режимов, наложение различных инфекционных заболеваний и др.

По характеру клинических проявлений, выделяют три формы хронического ГН:

- 1) нефротическая;
- 2) смешанная;
- 3) гематурическая.

Для *нефротической формы* характерны признаки нефротического синдрома: отеки различной степени выраженности, протеинурия, гипопроteinемия, гипер- α_2 -глобулинемия, гипоальбуминемия, гиперхолестеринемия и липидемия. Осадок мочи – нормальный, гипертензия отсутствует. У большинства больных наблюдается высокоселективная протеинурия и нормальная функция почек. У некоторых детей может быть ограничение клубочковой фильтрации (50-70 мл/мин.) Течение нефротической формы хронического ГН чаще рецидивирующее.

Смешанная форма хронического ГН характеризуется признаками нефротического синдрома, гематурией с гипертензией. Длительная гипертензия сопровождается гипертрофией левого желудочка, иногда с развитием острой сердечно-сосудистой недостаточности и дисциркуляторной (сосудистой) энцефалопатии. Протеинурия превышает 2,5 гр. в сутки, неселективная, умеренное ограничение клубочковой фильтрация, рано появляется и обычно прогрессирует нарушение канальцевых функций, наблюдается анемия, течение заболевания – прогрессирующее.

Гематурическая форма проявляется только мочевым синдромом в виде гематурии без протеинурии или в сочетании с небольшой протеинурией, отеки и гипертензия отсутствуют, функции почек сохранены длительный период.

В зависимости от выраженности симптомов, выделяют следующие периоды:

- 1) обострения;
- 2) частичной ремиссии;
- 3) клинико-лабораторной ремиссии, при которой отсутствуют все симптомы болезни.

О выздоровлении при хроническом ГН можно говорить в случае сохранения полной клинико-лабораторной ремиссии в течение 5-ти лет и более.

Хронический ГН может протекать без нарушения функции почек с нарушением их основных функций и хронической почечной недостаточностью.

Лечение острого, быстро прогрессирующего и хронического гломерулонефритов должно быть комплексным (режим, рациональная диета, медикаментозная терапия, санаторно-курортное лечение) и индивидуальным.

1. Постельный режим составляет 2-3 недели.

2. Диета. В активной стадии исключается или ограничивается поваренная соль, уменьшается белковая нагрузка при сохранении достаточного калоража и жидкости. Бессолевая диета рекомендуется при олигоануриях, отеках и гипертензии. Жидкость назначается, по суточному диурезу предыдущего дня с учетом экстраренальных потерь. Ребенок должен получить за сутки не менее 500 мл. жидкости (с учетом приема пищи). Количество общего белка составляет 50-55 гр. в сутки; Калорийность сохраняется за счет увеличения углеводов и жиров.

При схождении отеков целесообразно обогащение диеты калием.

3. Антибиотики (пенициллинового ряда, макролиды, цеалоспорины II-III поколения) назначаются в средневозрастных дозах. При наличии симптомов почечной недостаточности, олигоанурии дозы антибиотиков уменьшаются до 1/-1/3 суточной дозы, так как возможна их кумуляция и возникновение побочных явлений. Длительность антибиотикотерапии 3-4 недели, каждые 8-10 дней необходимо менять антибиотик. Противопоказаны нефротоксичные антибиотики: гентамицин, тетрациклин, сизомицин, канамицин и т.д.

4. Препараты, улучшающие реологические свойства крови – дезагреганты (курантил, трентал), антикоагулянты (гепарин)

5. Глюкокортикоиды (преднизолон, метилпреднизолон, дексаметазон).

Наиболее распространенная схема – ежедневное назначение препарата в течение 1,5-2 мес. с последующим переходом на прерывистую терапию. Полная суточная доза преднизолона равна 1,5-2 мг/кг назначается в 3 приема в первую половину дня. Доза препарата уменьшается каждые 5-7 дней на 2,5-5 мг. Прерывистое лечение проводится с постепенным увеличением перерыва от 1 до 4 дней (3 дня больной получает препарат 4 дня – перерыв). Поддерживающая доза дается в один прием, утром.

6. Цитостатики (хлорбутин, циклофосфан, азатиоприн) применяются при лечении гормоноустойчивых формы ГН.

7. При отежном синдроме показаны диуретические препараты – салуретики: гипотиазид, фуросемид (лазикс), этакриновая кислота (урегит), клопамид, триамтерен, триампур, альдактон.

Помимо салуретиков, с диуретической целью можно использовать осмодиуретики: альбумин в/в 0,5-1,0 г/кг, 10-20 % раствор маннитола по 200-300 мл в сутки (из расчета 1 гр. вещества на 1 кг. массы тела), 20 % раствор глюкозы 10-15 мл/кг, в/в струйно, реополиглюкин 10-15 мл/кг.

8. При гиперазотемических синдромах также необходимы инфузионная терапия и щелочное питье, использование леспефлана внутрь по 5-15 мл, 3-4 раза в сутки (возможно увеличение дозы) 3-4 недели или леспенефрила внутрь по 3-4 чайные ложки в день или в/м по 1 ампуле 2-3 раза в день 3-4 недели. Применяют при азотемиях унитиол и энтеросорбенты (энтеросгель, полифепан, смекту) в возрастных дозах.

9. При гипертензионном синдроме назначают препараты: атенолол, эналаприл, рамиприл, каптоприл, капотен. Раннее применение гипотензивных средств на фоне лечебно-охранительного режима, резкого ограничения поваренной соли в диете дает возможность предотвратить развитие почечной эклампсии.

10. Иммуноаллергический компонент генеза гломерулонефритов диктует необходимость использования антигистаминных препаратов (диазолин, тавегил и т. д.) в возрастных дозах курсами по 3-4 недели.

11. Больным с гематурическими формами ГН назначают аскорутин, викасол, дицинон, аминокaproновую кислоту в возрастных дозах.

12. Нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП) являются ингибиторами простагландинов и стабилизаторами клеточных мембран, подавляют действие гистамина, серотонина, брадикинина на ткани, обладают антитромботическим действием, иммуносупрессивной, антикомплементарной и фибринолитической активностью. НПВП используются в общепринятых дозах, курсами 4-6 недель (вольтарен (ортофен), диклофенак-натрий, индометацин, ибупрофен (бруфен)).

13. Мембраностабилизирующая и антиоксидантная терапия: димефосфон, липоевая кислота, алоэ, окись магния, эссенциале, карсил, унитиол, аевит, витамин В, оксигенотерапия).

Диспансерное наблюдение.

Частота осмотров: педиатр 1 раз в 2 нед. в течение 3 мес., далее 1 р/мес. в течение первого года наблюдения, затем 1 раз в 3 мес. в течение 3 лет, далее 2 раза в год. Нефролог осматривает ребенка 1 раз в месяц в течение 3 мес., далее 1 раз в 3 мес. в течение первого года наблюдения, далее 1 раз в 6 мес. в течение 3 лет, далее 1 раз в год. Стоматолог, офтальмолог и ЛОР-врач осматривают ребенка 2 раза в год, другие специалисты по показаниям.

Диспансерное наблюдение продолжается 5 лет при всех формах острого ГН и полностью нормализовавшихся анализах крови и мочи. Больные с хронически ГН наблюдаются до перевода во взрослую поликлинику.

ПИЕЛОНЕФРИТ

Пиелонефрит (ПН) – неспецифическое микробно-воспалительное заболевание почек с преимущественным поражением чашечно-лоханочной системы и тубулоинтерстициальной ткани почек.

Этиология: бактериальная инфекция: кишечная палочка, протей, стафилококк, энтерококки, микоплазмы, хламидии, вирусы (аденовирусы,

энтеровирусы, вирусы герпеса и парагриппа), клебсиелла, синегнойная палочка, стрептококк. Возросла этиологическая роль грибов.

Патогенез: развитие ПН возможно при наличии вирулентной и достаточно массивной инфекции, способной преодолеть порог индивидуальной сопротивляемости организма.

Основные факторы риска: наследственная предрасположенность, незрелость и нарушение дифференцировки почечной ткани; нарушение внутривисочечного кровотока и лимфотокa; нарушение нормального оттока мочи; диффузия или сегментарная гипоплазия мышц мочеточника; снижение общей и местной иммунологической защиты; факторы, приводящие к тубулоинтерстициальным изменениям (кристаллурия, инфекции, нарушение гомеостаза, воздействие лекарственных препаратов); бактериальная аллергия.

В развитии вторичного ПН придается значение врожденным аномалиям почек и мочевых путей, ведущих к нарушению пассажа мочи и расстройству гемодинамики почки, первичным вторичным тубулопатиям; дизметаболическим нефропатиям, пузырно-мочеточниковому и другим рефлюксам.

Под первичным ПН понимают необструктивный процесс, под вторичным – обструктивный. Острый ПН характерен для первичного варианта болезни и, как правило, заканчивается через 4-6 недель полной клинико-лабораторной ремиссией (80-90 %). Хронический ПН диагностируется при сохранении болезни более 6 мес. от ее начала или при наличии за этот период не менее двух-трех рецидивов.

Клиника острого ПН.

У детей первого года жизни преобладает уриногенный путь распространения инфекции. ПН проявляется высокой температурой тела, явлениями диспепсии, расстройством стула, протекает под маской кишечного токсикоза или ОРВИ с преобладанием неврологической симптоматики (судороги, менингеальные симптомы). Такое течение заболевания связано со склонностью детей раннего возраста к генерализации воспалительного процесса. Дети беспокойны, особенно при мочеиспускании. Мочеиспускание бывает малыми порциями, слабой струей, с длительным опорожнением мочевого пузыря, сопровождающимся напряжением

мышц живота – надлобковым напряжением. У грудных детей заболевание проявляется чаще в 4-5-месячном возрасте.

Начало острого ПН у детей старшего возраста проявляется высокой лихорадкой и нарушением общего состояния. Жалобы: головная боль, слабость, утомляемость. Живот при пальпации болезненный, особенно по ходу мочеточников, отмечается напряжение мышц брюшной стенки, боли в пояснице, симптом Пастернацкого – положительный. Появляются "тени" вокруг глаз, пастозность век и реже – голеней, явления дизурии и диспепсии. Бывают никтурия, энурез. Моча мутная, в ней содержится значительный осадок и хлопья, реакция – кислая. Характерная бактериурия – свыше 100 000 микробных тел в 1 мл мочи. В моче, независимо от возраста ребенка, превалируют нейтрофильная лейкоцитурия, вплоть до пиурии, содержится белок в пределах 1-2 % (в суточной моче – свыше 100 мг.), определяются единичные свежие эритроциты, гиалиновые цилиндры, почечный эпителий. Относительная плотность мочи не нарушена. Гиперазотемия не возникает. Отмечается некоторое замедление секреторно-экскреторной функции канальцевого аппарата нефрона.

В крови определяются нейтрофильный лейкоцитоз, увеличенная СОЭ.

На УЗИ в острой стадии воспаления – увеличение паренхимы почки, расширение лоханки. Увеличение размеров почки происходит за счет интерстициального отека. Видны увеличенные пирамиды мозгового слоя и утолщенный почечный синус.

Выделяют следующие основные синдромы острого ПН:

- синдром общей интоксикации,
- желудочно-кишечный,
- урологический,
- болевой,
- дизурический,
- мочевого.

Клиника хронического ПН зависят от формы (первичный или вторичный), стадии заболевания, течения процесса, степени распространения, одно- или двустороннего поражения почек.

Клиническая картина (основные признаки):

- интоксикация (гипертермия без катаральных явлений, головная боль, слабость, снижение аппетита, "тени" под глазами);
- боли в животе и/или пояснице;
- болезненность при пальпации области почек, мочеточниковых точек.
- болезненность при поколачивании по пояснице;
- нарушение мочеиспускания.

Варианты течения ПН:

- острое манифестное начало;
- постепенное появление признаков заболевания;
- латентное малосимптомное течение.

Кардинальные признаки заболевания:

- анамнестические данные (дизурия, поллакиурия, боль и напряжение в боку, лихорадка, приступы гиперпирексии без локальных симптомов);
- болезненность при пальпации почек;
- нарушение концентрационной способности почек;
- бактериурия;
- патологический мочевой осадок;
- рентгенологические изменения, по данным экскреторной, ретроградной урографии, селективной ангиографии и цистоуретрографии.

Обязательные клинико-лабораторные методы:

- клиническое обследование;
- оценка физического развития;
- измерение артериального давления;
- клинический анализ крови (лейкоцитоз, нейтрофилез со сдвигом влево, повышение СОЭ)
- клинический анализ мочи (лейкоцитурия свыше 10 лейкоцитов в поле зрения);
- посев мочи – бактериурия, бактериальное число выше 100 000 микробных тел в 1 мл. мочи);

- проба Зимницкого – нарушение ритма мочеотделения, могут быть нарушения способности концентрировать и разводить мочу;
- исследование суточной экскреция солей (оксалаты, ураты, кальций, фосфаты).

Обязательные специальные методы диагностики:

- ультразвуковое исследование почек и мочевого пузыря с оценкой положения, размеров, формы и структуры органов;
- микционная цистоуретрография;
- экскреторная урография.

Лечение.

1. Режим:

- а) постельный – при наличии интоксикации, гипертермии, озноба, болевого синдрома, выраженных дизурических расстройств. Длительность 3-5 дней.
- б) палатный – при нормализации температуры, уменьшении или ликвидации экстраренальных симптомов, улучшении мочевого осадка – 3-5 дней.
- в) общий – при ликвидации экстраренальных симптомов и значительном улучшении мочевого осадка.

2. Диета: при экстраренальных проявлениях назначают стол с умеренным ограничением белка (1,5 г/кг) и натрия хлорида (2-3 гр. в сутки). Дополнительный прием жидкости: до 7 лет 500-700 мл.; 7-10 лет – 700-1000 мл.; старше 10 лет – 1,0-1,5 л. – клюквенный или брусничный морс, отвар из сухих яблок и груш. В зависимости от реакции мочи, рекомендуется чередование белковой (подкисляющей) и растительной (подщелачивающей) пищи каждые 3-5 дней. Это создает неблагоприятные условия для роста бактерий.

3. Антибактериальная терапия:

При экстраренальных признаках и высокой параклинической активности (повышение СОЭ выше 30 мм/ч, лейкоцитурия более 100 лейкоцитов в п/зр, бактериурия свыше 100 000 микробных тел в 1 мл.) до получения ответа посева мочи на чувствительность назначают полусинтетические пенициллины в сочетании с уросептиком (фурагин). Длительность терапии 10-14 дней.

При установлении грамотрицательной флоры (кишечная палочка, энтерококки, клебсиеллы, сальмонеллы, протей, синегнойная палочка) следует назначать:

- Цефазолин (кефзол) 20-40 мг/кг в сутки, в 2 введения;
- Цефалексин 25-50 мг/кг в сутки, в 4 введения;
- Цефуроксим 30-100 мг/кг в сутки, в 3 введения;
- Цефаклор 20 мг/кг в сутки, в 3 введения;
- Цефотаксим (клафоран) 50-100 мг/кг в сутки, в 2-4 введения;
- Цефтризоксим (эпоцеллин) 1,0-2,0 мг в сутки, в 2-4 введения;
- Рулид (рокситромицин) 1/2 таблетки 2 раза в сутки.

При рецидивирующей инфекции и наличии смешанной флоры допустима комбинация двух антибиотиков или лучше – антибиотика с антибактериальным препаратом:

- 5-нок (нитроксолин) оказывает противовоспалительный и противосклеротический эффект, 5-10 мг/кг в сутки, в 4 приема, перорально, после еды.
- Грамурин – эффективен против протей, кишечной палочки, золотистого стафилококка. Детям от 2-х до 12 лет и взрослым по 2 таблетки (0,5 гр.) 3 раза в день, перорально, после еды. Курс лечения от 7-10 дней до 2-4 недель.
- Палин – при смешанной инфекции 1 капсула 2 раза в день перорально, после еды.
- Бактрим (бисептол) – детям 2-5 лет по 2 таблетки (120 мг.) 2 раза в день, 6-12 лет 4 таблетки (120 мг.) – перорально, до еды. Возможно образование кристаллов препарата в канальцах нефронов, поэтому проводят профилактику.
- Нолицин – по 0,5 таблетки, 2 раза в день, перорально, после еды.
- Норбактин – по 1/3-1/2-1 таблетке, 2 раза в сутки, перорально, после еды.
- Нитрофурановые препараты (фурагин, фурадонин) 5-8 мг/кг массы тела в сутки, в 3-4 приема, перорально, после еды. Назначаются реже, так как дают многочисленные побочные эффекты. Курс лечения 7-10 дней, при необходимости повторяют после 10-15-дневного перерыва.

Лечение одними антибиотиками продолжается в течение 4-х недель со сменой препарата каждые 8-10 дней. При отрицательной двух-трехкратной бактериурии

лечение продолжают одним из антибактериальных препаратов такими же циклами (8-10-ти дней), всего – до 4-6 недель.

После 4-6 недель непрерывного лечения продолжают лечение амбулаторно или в санатории прерывистым курсом 10-12 дней в мес.) 3 мес. Каждый раз препараты меняются, параллельно назначается фитотерапия. При вторичных ПН, в период обострения, лечение ведется аналогично острому, затем прерывистый курс продолжается до 6 мес.

4. Детоксикационная терапия: проводится у детей с тяжелой формой заболевания. Назначают в/в капельно 10 % раствор глюкозы (10 мл/кг), реополиглюкин (из расчета 10-20 мл/кг сутки) и в конце вливания – лазикс (фуросемид) в дозе 1 мл/кг. Внутрь показаны натуральные соки, компоты, кисели, отвары шиповника, минеральные воды (Трускавецкая, Боржоми, Ессентуки и т. д.).

5. Патогенетическая и симптоматическая терапия. Назначаются десенсибилизирующие препараты (диазолин, тавегил, супрастин, фенкарол, пипольфен) в возрастных дозах, непрерывным курсом 3-4 недели, в активный период заболевания.

6. Антиспастическая терапия: рекомендуется при болевом синдроме (но-шпа в дозе 1 мг/кг в сутки; баралгин, максигам); длительность – 3-5 дней. Показано применение эуфиллина в возрастной дозе в/в.

7. При наличии иммунодефицита назначаются иммуномодулирующие средства под контролем иммунограммы.

8. Активаторы внутриклеточного обмена и мембраностабилизирующие средства – витамины А, группы В, Е, АТФ, кокарбоксилаза, 2,5 % раствор ксидифона, 15 % раствор димефосфона, унитиол в возрастной дозе, курсами 3-4 недели (2-3 раза в год при хроническом ПН). При дизметаболических нарушениях используют эссенциале, магния оксид в течении 2-3-х недель.

Диспансерное наблюдение.

Осмотры специалистов: педиатр – 1 раз в 1-2 мес., нефролог 2 р/год.

Анализ мочи 1 р/мес, ан. мочи по Нечипоренко 1 раз в 3 месяца, посев мочи на флору 1 раз в 3 месяца.

Длительность диспансерного наблюдения 6 месяцев.

Задания для самостоятельной работы:

1. Решите ситуационные задачи и задания тестового контроля.
2. Осмотрите больного с патологией мочевыводящего тракта, опишите выявленные изменения в состоянии его здоровья.
3. Выпишите:
 - кларитромицин
 - фурагин
 - бактрим
 - верошпирон
 - делагил

Самостоятельная работа студентов.

Схема обследования больного:

При сборе анамнеза обратить внимание на:

- наличие у ребенка хронических очагов стрептококковой инфекции;
- заболевания, предшествующие развитию гломерулонефрита или пиелонефрита;
- начало заболевания и последовательность проявления симптомов заболевания;
- проводимое дома лечение.

При общем осмотре обратить внимание на:

- цвет кожных покровов;
- наличие отеков, их локализацию, степень выраженности;
- АД;
- состояние сердечно-сосудистой системы;
- состояние других органов и систем (осмотр зева, пальпация живота).

При оценке параклинических методов исследования обратить внимание на:

- анализ мочи (содержание белка, эритроцитов, лейкоцитов, цилиндров);
- степень бактериурии;

- посев мочи на флору;
- пробу Зимницкого;
- клиренс эндогенного креатинина;
- клинический анализ крови;
- биохимический анализ крови (содержание белка, белковых фракций, холестерина, β -липопротеидов, мочевины, остаточного азота, креатинина);
- данные УЗИ почек (форма, размер, расположение, состояние чашечно-лоханочной системы, наличие конкрементов); данные экскреторной урографии, микционной цистографии.

Ситуационные задачи.

Задача №1

Больной 7 лет, поступил в клинику на 3-й день болезни с жалобами на головную боль, отечность лица, голеней, появление мочи в виде "мясных помоев".

Ребенок от первой беременности, протекавшей с токсикозом первой половины, первых срочных родов. Масса при рождении 3150 гр., длина 50 см., Оценка по шкале Апгар 8/8 баллов. Раннее развитие без особенностей. На грудном вскармливании до 7 месяцев, привит по возрасту. С 5 лет состоит на диспансерном учете в связи с хроническим тонзиллитом, частыми ОРВИ. Генеалогический анамнез не отягощен.

Настоящее заболевание началось через 2 недели после перенесенной ангины. При поступлении состояние средней тяжести. Кожа и видимые слизистые обычной окраски, чистые, отмечается отечность лица, пастозность голеней и стоп. Зев нерезко гиперемирован, миндалины II-III степени, разрыхлены, без наложений. Сердечно-легочная деятельность удовлетворительная, АД 130/85 мм. рт. ст. Живот обычной формы, мягкий, доступен глубокой пальпации во всех отделах, безболезненный. Печень у края реберной дуги. Почки не пальпируются, симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. Суточный диурез 300-400 мл., моча красного цвета.

Общий анализ крови: Эр - $4,3 \times 10^{12}/л$, Нв - 125 г/л, Лейк - $12,3 \times 10^9/л$, п/я - 5%. с - 60%, э - 5%, л - 24%. м - 6%, СОЭ - 20 мм/час.

Общий анализ мочи: количество - 70,0 мл, цвет - красный, прозрачность - неполная, реакция - щелочная, относительная плотность - 1023, эпителий - 1-2 в п/з, эритроциты - измененные, покрывают все поля зрения, лейкоциты - 2-3 в п/з, цилиндры - зернистые 3-4 в п/з, белок - 0,9‰.

Биохимический анализ крови: общий белок - 65 г/л, альбумины - 53%, альфа 1-глобулины - 3%, альфа2-глобулины - 17%, бета-глобулины - 12%, гамма-глобулины - 15%, мочевины - 17,2 ммоль/л, креатинин - 1,87 ммоль/л, калий - 5,21 ммоль/л, натрий - 141,1 ммоль/л, холестерин - 6,0 ммоль/л, бета - липопротеиды - 2,0 г/л.

Биохимический анализ мочи: белок - 600 мг/сут (норма - до 200), фосфор - 21 ммоль/сут (норма - до 19-32), кальций - 3,6 ммоль/сут (норма 1,5-4), креатинин - 2,5 ммоль/сут (норма - 2,5-15), аммиак - 28 ммоль/сут (норма - 30-65), титрационная кислотность - 40 ммоль/сут (норма - 48-62), оксалаты - 44 мг/сут (норма - до 17).

УЗИ: печень, желчный пузырь, поджелудочная железа, селезенка без патологии. Почки расположены обычно, размеры не увеличены, паренхима не изменена. ЧЛС имеет обычное строение.

Задание:

1. Сформулируйте развернутый клинический диагноз.
2. Составьте план лабораторно-инструментального обследования.
3. Какие методы следует использовать для уточнения функционального состояния почек?
4. Назначьте необходимое лечение.
5. Длительность диспансерного наблюдения за больным?

Задача № 2

Девочка 9 лет, поступила в отделение по поводу болей в поясничной области, учащенного мочеиспускания.

Ребенок от первой беременности, протекавшей с токсикозом первой половины. Роды на 38-й неделе. Масса при рождении 3500 гр., длина 52 см. Период новорожденности протекал без особенностей. Из детских инфекций перенесла ветряную оспу, краснуху. ОРВИ - часто. Аллергоанамнез не отягощен.

Заболеванию предшествовало переохлаждение. На следующий день появилась головная боль, адинамия, боль в животе и поясничной области слева, температура повысилась до 39°C. Катаральных явлений не отмечалось. В течение последующих 4 дней продолжала высоко лихорадить, наблюдалась поллакиурия, моча была мутная.

При поступлении в стационар состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные, отеков не наблюдалось, температура тела 38°C. Симптом Пастернацкого положительный с обеих сторон, больше слева. Пальпация левой почки болезненна. Отмечается учащенное мочеиспускание.

Общий анализ крови: Эр - $4,5 \times 10^{12}/л$, Нв - 140 г/л, Лейк - $10,5 \times 10^9/л$, п/я - 10%, с - 60%, л - 22%, м - 8%. СОЭ - 28 мм/час.

Общий анализ мочи: реакция - нейтральная, белок - 0,09‰, лейкоциты - сплошь все поля зрения, эритроциты - 1 в п/з, соли - оксалаты. бактерии - много.

Биохимический анализ крови: общий белок - 72,0 г/л, СРБ +++ , серомукоид - 0,3, мочевины - 4,3 ммоль/л.

УЗИ почек: почки расположены правильно, левая - 107x42x13 мм., правая - 94x37x13 мм. Эхо-сигнал от собирательной системы изменен с обеих сторон, больше слева, расширен. Подозрение на удвоение левой почки.

Посев мочи: высеяна кишечная палочка в количестве 100 000 микробных тел/мл.

Задание:

1. Ваш диагноз? Обоснование диагноза.
2. Опишите этиологию и патогенез данного заболевания.
3. Составьте план дальнейшего обследования ребенка.
4. Укажите дополнительные методы исследования для уточнения диагноза.
5. Перечислите функциональные методы исследования почек.
6. Какова врачебная тактика ведения ребенка?

Тестовые задания.

1. Проба по Зимницкому позволяет оценить:
а) концентрационную функцию почек

б) фильтрационную функцию почек

2. При нарушении пассажа мочи пиелонефрит считается:

а) необструктивным

б) обструктивным

3. При пиелонефрите поражается:

а) слизистая оболочка мочевого пузыря

б) кровеносная и лимфатическая система почек

в) каналы, чашечно-лоханочный аппарат и интерстиций

г) клубочек

4. О хронизации процесса можно говорить при активности пиелонефрита:

а) более 3 мес.

б) более 6 мес.

в) более 1 года

5. При высокой активности инфекционно-воспалительного процесса в почках возможно проведение:

а) урографии

б) цистографии

г) УЗИ почек

д) радиоизотопного исследования почек

е) ангиографии

6. Прием жидкости при пиелонефрите:

а) ограничивается

б) повышается

7. Для пиелонефрита характерны:

а) симптомы интоксикации

б) повышение температуры

в) боли при мочеиспускании

г) боли в поясничной области

д) отеки

8. Лабораторные изменения при пиелонефрите:

а) бактериурия

- б) гематурия
- в) цилиндрурия
- г) протеинурия
- д) лейкоцитурия
- е) азотемия

9. В лечении пиелонефрита используются:

- а) мочегонные
- б) уросептики
- в) гипотензивные препараты
- г) антибиотики
- д) антиагреганты
- е) глюкокортикоиды

10. При остром гломерулонефрите поражается:

- а) интерстициальная ткань почек
- б) клубочек
- в) канальцы, чашечно-лоханочный аппарат и интерстиций
- г) корковое и мозговое вещество почек
- д) слизистая оболочка мочевого пузыря

11. В терапии острого гломерулонефрита с нефротическим синдромом применяется:

- а) гидрокортизон
- б) делагил
- в) преднизолон
- г) капотен

12. Прием преднизолона внутрь при остром гломерулонефрите осуществляется:

- а) равномерно в течение суток
- б) преимущественно в утренние часы

13. Острый гломерулонефрит с нефритическим синдромом характеризуется:

- а) умеренными отеками
- б) лейкоцитурией
- в) протеинурией
- г) азотемией

- д) гематурией
- е) гиперлипидемией
- ж) гипертонией

14. Олигурией называется снижение диуреза от суточных возрастных норм:

- а) на 1/3
- б) на 2/3
- в) на 1/2

15. Преднизолон назначается при:

- а) нефротической форме хронического гломерулонефрита
- б) гематурической форме хронического гломерулонефрита

16. Нефротический синдром характеризуется:

- а) выраженной протеинурией
- б) гипопротеинемией
- в) гипертензией
- г) гиперлипидемией
- д) отеками
- е) гематурией

17. Для смешанной формы хронического гломерулонефрита характерны:

- а) гипотония
- б) выраженные отеки
- в) гипертония
- г) незначительные отеки
- д) гиперлипидемия
- е) нормальный уровень холестерина
- ж) гематурия

18. Низкие показатели удельного веса мочи обозначаются как:

- а) гиперстенурия
- б) гипостенурия
- в) изостенурия
- г) олигурия

19. Для цистита характерны следующие симптомы:

- а) интоксикация
- б) гипертермия
- в) боли при мочеиспускании
- г) боли в поясничной области
- д) лейкоцитурия
- е) бактериурия

20. При нефротической форме гломерулонефрита отеки имеют следующие характеристики:

- а) распространенные
- б) пастозность век и голеней
- в) "мягкие"
- г) "плотные"

Занятие по теме:

«ЗАБОЛЕВАНИЯ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА У ДЕТЕЙ»

I. Научно-методическое обоснование темы.

Болезни органов пищеварения в структуре соматической заболеваемости населения занимают одно из первых мест. Наблюдается высокий уровень распространенности гастроэнтерологических заболеваний и среди детей. Начинаясь в детском возрасте, заболевания органов пищеварения более тяжело протекают у взрослых: проводят к развитию тяжелой патологии со стороны желудка и 12-ти перстной кишки, желчекаменной болезни, в патологический процесс вовлекаются и другие отделы гастробиллиарной системы. В соответствие с этим в задачу нормативов специалиста широкого профиля должно входить изучение причин и условий формирования патологии органов пищеварения, методов клинической, лабораторной и инструментальной диагностики, вопросов диспансерного наблюдения, принципов преемственности медицинского обслуживания (педиатров и терапевтов).

II. Цель деятельности студентов на занятии:

Студент должен знать:

- анатомо-физиологические особенности желудка, 12-ти перстной кишки, поджелудочной железы у детей;
- характеристику болевого синдрома;
- принципы функциональных и специальных методов исследования в детской гастроэнтерологической практике;
- принципы классификации заболеваний желудка, 12-ти перстной кишки и поджелудочной железы;
- диагностические критерии заболеваний желудка и 12-ти перстной кишки, поджелудочной железы;
- принципы лечения и диетотерапии при гастроэнтерологической патологии;
- особенности диспансерного наблюдения за ребенком с патологией органов пищеварения.

Студент должен уметь:

- выявлять факторы, способствующие заболеваниям желудка, 12-ти перстной кишки и поджелудочной железы у детей;
- обследовать больного с заболеваниями органов пищеварения, оценить болевой синдром, данные анамнеза;
- назначить план дополнительного лабораторного, инструментального, рентгенологического исследования и оценить их результаты;
- поставить диагноз в соответствии с существующей классификацией;
- назначить диету и лечение больных с патологией пищеварительной системы;
- составить план диспансерного наблюдения за детьми с патологией желудка, 12-ти перстной кишки и поджелудочной железы.

III. Содержание обучения:

1. Факторы, предрасполагающие к развитию гастроэнтерологической патологии.
2. Семиотика заболеваний органов пищеварения (хронический гастрит, дуоденит, язвенная болезнь).

3. Классификация заболеваний пищеварительного тракта.
4. Методы дополнительного обследования гастроэнтерологических больных.
5. Принципы терапии и профилактики болезней желудочно-кишечного тракта.

IV. Учебно-материальное обеспечение.

1. Наглядные пособия: таблицы, схемы, мультимедийные презентации, видеофильмы, аудиограммы.
2. Учебная медицинская документация (истории болезни, лабораторные исследования, рентгенограммы).
3. Технические средства обучения.
4. Литература.

V. Список рекомендуемой литературы.

1. Детские болезни: учебник / под ред. А.А.Баранова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 1008 с.
2. Педиатрия: Учебник для медицинских вузов. Под ред. Н.П. Шабалова. – СПб: СпецЛит, 2006. – 895 с.
3. Пропедевтика детских болезней / Н.А. Геппе. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 464 с.
4. Шабалов Н.П. Неонатология: Учебное пособие. – М.: МЕДпресс-информ, 2009.
5. Лекции по педиатрии. Пособие для студентов медицинских вузов п/ред. М.В. Эрман. – СПб "Фолиант", 2001. – 480 с.
6. Калоева З.Д., Дзилихова К.М., Каряева С.К. и др. Методика исследования ребенка. Учебно-методическое пособие для студентов. – Владикавказ, 2011. – 51 с.
7. Калоева З.Д., Дзилихова К.М., Каряева С.К. и др. Схема истории болезни. Учебно-методическое пособие для студентов. – Владикавказ, 2011. – 38 с.
8. Лекции по педиатрии.
9. Методические указания для внеаудиторной работы студентов 5 курса лечебного факультета по дисциплине "Педиатрия".

VI. Перечень вопросов для проверки исходного уровня знаний.

1. Анатомо-физиологические особенности органов пищеварения у детей.
2. Особенности обмена веществ у детей.
3. Состав нормальной кишечной флоры у детей.
4. Предрасполагающие факторы к развитию патологии органов пищеварения.

VII. Перечень вопросов для проверки конечного уровня знаний.

1. Характеристика болевого синдрома при заболеваниях желудка и 12-перстной кишки.
2. Особенности физикального обследования детей с заболеваниями желудка и 12-перстной кишки.
3. Принципы функциональных исследований в гастроэнтерологической практике.
4. Классификация заболеваний желудка и 12-перстной кишки у детей.
5. Рентгенологические и инструментальные методы исследования при заболеваниях желудка и 12-перстной кишки. Дифференциально-диагностические признаки хронического гастрита, дуоденита, язвенной болезни.
6. Принципы лечения заболеваний желудка и 12-перстной кишки у детей.
7. Особенности диспансерного наблюдения за детьми с заболеваниями желудочно-кишечного тракта.
8. Диетотерапия при заболеваниях органов пищеварения.
9. Дисбактериоз кишечника у детей.

Блок информации.

ХРОНИЧЕСКИЙ ГАСТРИТ И ГАСТРОДУАДЕНИТ

(ХГ и ХГД) – хроническое рецидивирующее стадийное воспаление слизистой оболочки желудка (СОЖ) и двенадцатиперстной кишки (ДПК), сопровождающееся клеточной инфильтрацией, нарушением физиологической регенерации, со склонностью к прогрессированию и постепенным развитием атрофии железистого

аппарата, расстройством секреторной, моторной, и нередко инкреторной функции желудка.

Среди этиологических факторов преобладают ХГ (ХГД), ассоциированные с инфекцией *Helicobacter pylori* (НР). У детей часто встречаются ХГ (ХГД) аллергической природы, рефлюксные (ассоциированные с повреждающим действием желчи).

Наиболее часто (80-85 %) встречаются гиперацидные (нормоацидные) ХГ (ХГД), реже – гипоацидные.

Первичные обязательные исследования при обострении заболевания: общий анализ крови, мочи, анализ кала на скрытую кровь (по необходимости), общий белок и белковые фракции. Эзофагогастродуоденоскопия с прицельной биопсией СОЖ для определения в биоптатах Нр и гистологического исследования; интрагастральная рН-метрия; УЗИ органов брюшной полости для определения сопутствующей патологии; определение Нр неинвазивным методом.

Клиника: при *гиперацидном* (нормоацидном) ХГ (ХГД) боли в животе натошак или через 1-1,5 часа после еды, преимущественно в эпигастральной, пилородуоденальной области, изжога, отрыжка воздухом, кислым, тошнота, запоры.

При *гипоацидном* ХГ (ХГД) – ранние боли в животе, сразу после еды, тяжесть в эпигастральной области, сниженный аппетит, тошнота, отрыжка пищей, воздухом, склонность к поносам (неустойчивый стул), метеоризм.

Физикальный статус: При *гиперацидном* (нормоацидном) ХГ (ХГД) – болезненность при пальпации в пилородуоденальной области, эпигастрии, симптом Менделя (+, ++), синдром хронической интоксикации: слабость, повышенная утомляемость, вегетативные нарушения.

При гипоацидном ХГ (ГД) – астеническое телосложение, пониженное питание, болезненность при пальпации верхней и средней трети эпигастральной области, симптомы хронической интоксикации.

Диагностика. При эндоскопическом исследовании выделяют ХГ (ХГД): поверхностный (катаральный, эритематозный), смешанный, субатрофический, нодулярный (гипертрофический и гиперпластический), эрозивный, геморрагический. Определяют распространенность, активность воспалительно-

деструктивных изменений СОЖ и ДПК, моторные нарушения (дуодено-гастральный рефлюкс, дуоденостаз, недостаточность привратника и др.). При интрагастральной рН-метрии (либо фракционном желудочном зондировании) определяют секретообразование желудка (повышенное, нормальное, пониженное), кислотообразование (гиперацидность, нормоацидность, гипоацидность), ощелачивающую функцию (нормальная, сниженная).

Биоптаты СОЖ и ДПК, взятые при эндоскопическом обследовании, исследуют гистологически (диагностика Г и ГД), определяют активность процесса, вовлеченность железистого аппарата, развитие метаплазии, инфицирование Нр, а также для экспресс-методов определения Нр.

При рентгенологическом исследовании выявляют признаки воспаления и моторные нарушения желудка и ДПК.

При УЗИ выявляют сопутствующую патологию желчевыводящих путей, поджелудочной железы, печени.

Характеристика лечебных мероприятий: основные принципы лечения зависят от характера и формы Г (ГД), активности воспалительно-деструктивного процесса, фазы заболевания.

При обострении:

1. Решение вопроса об условиях лечения (стационар или поликлиника).
2. Выбор двигательного режима (щадящий или обычный), использование ЛФК.
3. Выбор режима питания, назначение диетического питания (стол №1, №2, №5).
4. Индивидуальный подбор комплексного лечения (с учетом этиологии, основных патогенетических механизмов, ведущих симптомов).

При Г (ГД), ассоциированных с Нр-инфекцией, с выраженной активностью процесса, лекарственную терапию начинают с использования эрадикационной (тройной или квадро) терапии по одной из общепринятых схем. Предпочтение отдается препаратам висмута (Де-нол) в качестве базисных, с параллельным назначением антисекреторных препаратов.

Современные схемы лечения Нр-инфекции у детей:

Однонедельная тройная терапия с препаратом висмута:

1) коллоидный субцитрат висмута + амоксициллин (рокситромицин) или кларитромицин (азитромицин) + фуразолидон (макмирор);

Однонедельная тройная терапия с блокаторами Н⁺/К⁺- АТФазы:

2) омепразол + амоксициллин (рокситромицин) или кларитромицин (азитромицин) + фуразолидон (макмирор);

Однонедельная квадротерапия:

коллоидный субцитрат висмута + омепразол + амоксициллин (рокситромицин) или кларитромицин (азитромицин) + фуразолидон (макмирор)

Все препараты назначаются 2 раза в день (утром и вечером) в течение 7 дней.

После проведения эрадикационной анти-Нр-терапии продолжают комплексное лечение Г (ГД), в зависимости от характера кислотообразующей функции желудка.

При гиперацидном Г (ГД) – антисекреторные препараты (преимущественно блокаторы Н₂-гистаминовых рецепторов: ранитидин или фамотидин.

На втором этапе лечения Г (ГД), а также при рефлюкс-гастрите, синдроме диспепсии дискинетического типа назначают алюминий- и магнийсодержащие невсасывающиеся антациды (маалокс, мегалофил, гелюсил, алюмаг, фосфалюгель и др.) по 5-15 мл. (или 1/2-1 таблетке) через 1,5-2 часа после приема пищи и перед сном. Основной курс лечения 2 недели, далее – прием антацидов по требованию.

С антацидами при моторных нарушениях назначают прокинетики (мотилиум, координакс, перистил и др.) по 0,005-0,01 гр. 3 раза в день до еды, 10-14 дней, затем – по требованию.

Параллельно, при необходимости, назначаются цитопротекторы и репаранты сроком на 2-3 недели (смекта – по 1/2-1 пакетiku 3 раза в день до еды, гастрофарм – по 1/2-1 таблетке 3 раза в день до еды, ликвиритон – по 0,05-0,1 гр. 3 раза в день до еды, биогастрон, вентросол, цитотек и др.). При спазмах и выраженном болевом синдроме – спазмолитики (но-шпа, платифиллин, бускопан).

После отмены антисекреторных препаратов – метаболики – для улучшения трофики СОЖ (спирулина), витаминные препараты.

При гипоацидном Г (ГД) – стимуляторы желудочной секреции (сок капусты, подорожника, абомин, ацидин-пепсин, плантаглоцид) сроком на 2-4 недели в сочетании с цитопротекторами и репарантами (4-6 недель), при необходимости – на

7-10 дней.

При стихании обострения используют фитотерапию (курсами по 2 недели), бальнеотерапию (курсами по 2 недели, чередуя с фитолечением), физиотерапию (для нормализации секреторной и моторной функции желудка, улучшения трофики СОЖ используют индуктотерапию, КВЧ, диадинамотерапию, магнитотерапию, электросон); при гипоацидном Г (ГД) – гальванизация области желудка, электрофорез с кальцием, электростимуляция ДД-токами), теплолечение (парафиновые, озокеритовые аппликации и др.).

ЯЗВЕННАЯ БОЛЕЗНЬ (ЯБ)

– хроническое рецидивирующее заболевание, характеризующееся формированием язвенного дефекта в желудке и (или) ДПК на фоне воспалительных изменений СОЖ и ДПК, с вовлечением в патологический процесс других органов и систем, развитием осложнений, угрожающих жизни больного. Заболевание полиэтиологическое, генетически детерминированное.

Пик заболеваемости приходится на 9-11 лет у девочек и 12-14 лет у мальчиков.

Первичные обязательные исследования: общий анализ крови, мочи, определение группы крови и резус-фактора, анализ кала на скрытую кровь, протеинограмма, эзофагогастродуоденоскопия с прицельной биопсией СОЖ и ДПК, а также (при необходимости периульцерозной зоны), проведение уреазного теста для выявления Нр, гистологическое исследование биоптатов, УЗИ органов брюшной полости для выявления сопутствующей патологии печени, желчевыводящих путей, поджелудочной железы.

Дополнительно могут быть проведены: рентгенологическое исследование, интрагастральная рН-метрия, иммунограмма, неинвазивные методы выявления Нр.

Примечание: результаты лечения обострения при ЯБ всегда оцениваются клиническими и эндоскопическими исследованиями в динамике.

Анамнез ЯБЖ: начало болезни постепенное, течение рецидивирующее, с сезонными обострениями; связь с алиментарными нарушениями.

Анамнез ЯБ ДПК: выражена наследственная предрасположенность (до 75 % больных), связь обострения с психоэмоциональными перегрузками, течение –

рецидивирующее, сезонность выражена у 1/3 больных.

Жалобы при ЯБЖ: боли (чаще ноющие) за мечевидным отростком и в эпигастральной области через 0,5-1,5 часа после приема пищи, рвота, снижение аппетита до анорексии, тошнота, изжога.

Жалобы при ЯБ ДПК: интенсивные (ноющие и приступообразные) боли в верхней половине живота до еды, ночные, мойнигановский ритм болей, нередко иррадиирующих в спину, в поясницу, изжога, отрыжка кислым, рвота (чаще однократная), склонность к запорам, головная боль, эмоциональная лабильность.

Физикальный статус: ЯБЖ – пальпаторная болезненность, иногда напряжение брюшной стенки в эпигастрии.

ЯБ ДПК – выраженная локальная пальпаторная и перкуторная болезненность в пилородуоденальной зоне, положительный молоточковый симптом, локальное мышечное напряжение, зоны кожной гиперэстезии Захарьина-Гедда, астеновегетативные проявления.

Осложнения наблюдаются у 15-20 % больных с ЯБ, чаще у мальчиков (кровотечение – 80%; деформация и стеноз – 10-11%; перфорация – 7-8%; пенетрация – 1-1,5 %).

Диагностика: диагноз ЯБ ДПК и ее морфологический субстрат определяется только с помощью эзофагогастродуоденоскопии с прицельной биопсией СОЖ и ДПК. Устанавливают топографию, число, размеры, стадию язвенного дефекта, констатируют наличие осложнений, выраженность, вариант и активность сопутствующего ГД, контаминацию СОЖ Нр.

Рентгенологическое исследование проводят только в случае невозможности выполнения эндоскопического исследования. Абсолютные R-признаки ЯБ (симптом "ниши", конвергенция складок в сторону язвенного дефекта, рубцово-язвенные деформации) в детском возрасте выявляются только у 18-25% больных.

Характеристика лечебных мероприятий: основные принципы лечения ЯБ зависят от топографии язвенного дефекта (ДПК или желудок), периода болезни, тяжести течения, наличия осложнений, связи с Нр.

При обострении:

1. Выбор режима питания (назначение диетического питания с постепенным

переходом от стола №1а, 1б, 1 к столу 5), выбор двигательного режима (щадящий, ЛФК).

2. Индивидуальный подбор комплексного лечения с учетом этиологии, ведущих патогенетических механизмов и клинико-эндоскопического симптомокомплекса.

При Нр-ассоциированной ЯБ: лечение начинают с эрадикации НР: назначается одна из общепринятых схем (тройная или квадротерапия) в течение 7 дней с последующим подтверждением эффективности эрадикации (не менее 4-6 недель после окончания антихеликобактерной терапии) любыми двумя методами верификации Нр.

Параллельно, либо сразу по окончании эрадикационного лечения, назначается антисекреторная терапия (предпочтение отдается селективным блокаторам H_2 гистамина 2-4 поколений (группы ранитидина, фамотидина), селективным М-холинолитикам (гастроцепин), блокаторами H^+/K^+ АТФ-азы (группы омепразола, пантопразола, лансопразола, рабепразола) сроком на 3-4 недели с постепенной отменой, либо назначением поддерживающей дозы (до 6-8 недель).

После отмены антихеликобактерной терапии и снижении антисекреторных препаратов на срок 3-4 недели назначают: комплексные антациды (маалокс, альмагель, гелюсил др.) цитопротекторы (смекта, сукральфаты, , лакричного корня, синтетические аналоги простагландинов, даларгин); репаранты (облепиховое масло, тыквеол, спирулина, аекол, препараты прополиса, алоэ); иммунокорректоры (растительного происхождения).

При нарушении моторики (рефлюксы, дуоденостаз) – прокинетики на 2-3 недели.

Симптоматическое лечение: седативные препараты (персен, ново-пассит) по 1-й таблетке (1 мерной ложке) 2-3 раза в день (3 недели); антистрессорные препараты (сибазон) в возрастной дозировке на 10-14 дней; спазмолитики (платифиллин, но-шпа, бускопан) – парентерально на 10-15 дней.

Средний курс медикаментозного лечения обострения ЯБ ДПК – 4-6 недель, ЯБЖ – 6-8 недель.

ХРОНИЧЕСКИЙ ПАНКРЕАТИТ(ХП)

– полиэтиологическое заболевание с фазово-прогрессирующим течением, очаговыми или диффузно-дегенеративными, деструктивными изменениями ацинарной ткани, экзокринной и эндокринной функцией поджелудочной железы (ПЖ).

Первичные обязательные исследования: клинический анализ крови и мочи, сахар крови (натощак), амилаза и липаза в крови, копрограмма, УЗИ органов брюшной полости.

Клиника. Доминирующий симптом – боль (интенсивная, ноющая, иногда опоясывающая, локализуется в средней части надчревной области и слева от срединной линии, усиливается после еды, уменьшается в положении лежа на левом боку или на животе). Длительная тошнота, неукротимая рвота, не приносящая облегчения. При снижении внешнесекреторной панкреатической деятельности – признаки мальдигестии (обильный, пенистый, полужидкий стул и метеоризм). Астеновегетативный синдром (общая слабость, головная боль, головокружение, нарушение сна). Для латентной формы ХП характерно отсутствие болевого синдрома при нарастании симптомов внешнесекреторной недостаточности. При пальпации живота определяется болезненность в точках Дежардена (проекция головки ПЖ), Кача (проекция тела ПЖ) и Мейо-Робсона (проекция хвостового отдела ПЖ).

Диагностика: в периферической крови – умеренный лейкоцитоз, нередко – палочкоядерный сдвиг, лимфоцитоз.

Амилаза крови (мочи). Увеличение в 3-5 раз с первого дня обострения и нормализация в течение 3-4 дней. Показатель циркуляторных расстройств в ПЖ.

Липаза крови (мочи). Увеличение в 2-3 раза с 5-7 дня обострения. Показатель тяжести поражения ПЖ.

Копрограмма – полифекалия, "сальный вид", зловонный запах, стеаторея, креаторея.

Ультразвуковое исследование – гиперэхогенность ПЖ, чередование гипер- и гипогенных участков, увеличение размеров, изменение контуров и формы железы, расширение Вирсунгова протока.

Характеристика лечебных мероприятий:

1. Первые три дня при выраженном обострении – голод и по показаниям – парентеральное питание. Затем – стол №5 (по Певзнеру).

2. Купирование болевого синдрома: анальгетики (баралгин, анальгин), спазмолитики (папаверина гидрохлорид; но-шпа в/м; феникаберан в/м); холинолитики (бускопан 10 мг. 2-3 раза в сутки после еды, платифиллина гидротартрат 1-2 мл 5 % раствора, подкожно), наркотические анальгетики (промедол 0,5-1 мл 2 % раствора, в/м).

3. Угнетение функциональной активности ПЖ. Наиболее сильное подавляющее действие на функцию ПЖ оказывает октреотид (сандостатин) по 25-50-100 мкг. 2-3 раза в день, в/в или подкожно, в течение 5 дней. Даларгин (синтетический аналог опиоидных пептидов) по 1 мг. 2 раза в сутки, в/м. Панкреатическая рибонуклеаза по 1-3 мг/кг, в/в струйно в 20-40 мл. изотонического раствора NaCl. Опосредованно угнетают секрецию ПЖ антациды (альмагель, маалокс, фосфалюгель и др.) или H₂ гистаминоблокаторы второго-третьего поколений (ранитидин, фамотидин).

4. Уменьшение ферментативной токсемии проводится при тяжелых формах ХП путем парентерального введения ингибиторов протеолиза (контрикал, трасилол, гордокс, зимофен и др.). Доза подбирается в зависимости от степени ферментемии и состояния ребенка.

5. Для профилактики гнойных осложнений при тяжелых формах ХП назначают антибиотики широкого спектра (цефалоспорины, макролиды, аминогликозиды).

6. После купирования болевого синдрома (через 4-6 дней) назначают панкреатические ферменты, не содержащие желчь (панкреатин, мезим-форте, креон, панцитрат) по 1 драже 3 раза во время или после еды.

Продолжительность стационарного лечения 28-30 дней (при отсутствии осложнений).

Задания для самостоятельной подготовки:

1. Решите ситуационные задачи и тестовые задания.
2. Осмотрите и опишите в тетради выявленные изменения в состоянии больного с заболеваниями ЖКТ.
3. Выпишите в тетради рецепты на:

- а) мезим-форте
- б) креон
- в) омепрозол
- г) ренитдин
- д) де-нол

Схема обследования больного.

При сборе анамнеза обратите внимание на:

- семейный анамнез;
- семейную предрасположенность;
- давность заболевания.

Жалобы при осмотре:

- Общие симптомы: слабость, вялость, повышенная утомляемость, раздражительность, головные боли.
- Боли в животе.
- Аппетит – сохранение, снижение.
- Диспептические расстройства:
 - а) до еды, после еды, не связаны с приемом пищи, часто, редко;
 - б) рвота (связь с приемом пищи, приносит облегчение или нет);
 - в) изжога (часто, редко, интенсивность);
 - г) отрыжка (воздухом, пищей, горькая, кислая, тухлым яйцом);
 - д) кишечная диспепсия – метеоризм, усиленная перистальтика кишечника, понос, запоры, стул).
- Структура болевого ощущения.
- Локализация болей – правое подреберье, левое подреберье, область желудка, вокруг пупка, правая подвздошная область, разлитая болезненность по всему животу.
- Иррадиация болей – правое плечо, правая лопатка, область сердца, левое подреберье. Паховая область, поясничная область, нижние конечности.
- Частота болей – ежедневно, 1-2 раза в неделю, 1-2 раза в месяц, редко.

- Длительность болей – от нескольких минут до 1 часа, 1-2 часа, более 2 часов.
- Характер болей в животе и их интенсивность: острые, тупые, ноющие, колющие, приступообразные, опоясывающие, чувство распирания после приема пищи.
- Связь с приемом пищи – до еды, натощак, после еды (сразу, через 30-40 мин., через 1,5-2 часа), не связаны с приемом пищи.
- Связь болевых ощущений с физической нагрузкой: возникают или усиливаются при быстрой ходьбе, беге. После занятий физкультурой, не связанные с физической нагрузкой.
- Связь с характером пищи: возникновение болей после приема – острых блюд, жареных, жирных, мороженого, копченного, холодных или газированных напитков, не связаны с характером пищи.
- Связь болей с нервно-психическим напряжением (психические травмы, волнение, страх и др.).
- Боли проходят самостоятельно: после приема молока, соды, лекарств, тепловых процедур, рвоты.

При объективном исследовании обратить внимание на:

- Кожные покровы и слизистые – чистые, розовой окраски, бледные. Влажность – норма, сухость или потливость.
- Симптомы интоксикации: сероватый оттенок кожи, "тени" под глазами, снижение эластичности.
- Признаки гиповитаминоза: сухость, шелушение, трещины в углах рта, на губах, "заеды".
- Проявления экссудативного диатеза.
- Расширение венозной сети – в области грудной клетки, живота.
- Периферические знаки.
- Носовые кровотечения.
- Кровоизлияния на коже.
- Прочие изменения.
- Язык чистый, влажный. Сухой, обложен налетом, "географический".

- Характер налета: серовато-белый, бурый, запах изо рта.
- Осмотр живота: увеличение в размере, вздут, мышечное напряжение (в правом или левом подреберье).
- Болезненность при пальпации живота: в области печени, в проекции желчного пузыря, в эпигастрии, вокруг пупка, в области поджелудочной железы, по ходу кишечника (толстого, тонкого, в обл. селезенки, внизу живота).
- Поджелудочная железа: болезненность при пальпации в точке Касса, Мейо-Робсона. Состояние кишечника

Ситуационные задачи.

Задача №1

Девочка 11 лет, больна 1 год, жалобы на "голодные" боли в эпигастрии, появляются утром натощак, через 1,5-2 часа после еды, ночью, купируются приемом пищи. Беспокоят отрыжка кислым, стул регулярный, оформленный.

У матери ребенка язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки, у отца – гастрит, у бабушки по линии матери – язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки. Акушерский и ранний анамнез без патологии. Учится в специальной школе 6 дней в неделю, занимается 3 раза в неделю хореографией. По характеру интраверт.

Осмотр: рост 148 см, масса 34 кг, кожа бледно-розовая, чистая. Живот: синдром Менделя положителен в эпигастрии, при поверхностной и глубокой пальпации небольшой мышечный дефанс и болезненность в эпигастрии и пилорoduodenальной области, также болезненность в точке Дежардена и Мейо-Робсона. Печень не увеличена. По другим органам без патологии.

Общий анализ крови: Hb - 128 г/л, Ц.п. - 0,91, Эр - $4,2 \times 10^{12}/л$; Лейк - $7,2 \times 10^9/л$; п/я - 3%, с/я - 51%, э - 3%, л - 36%, м - 7%, СОЭ - 6 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет светло-желтый, прозр. полн.; pH - 6,0; плотность - 1017; белок - нет; сахар - нет; эп. кл. - 1-2-3 в п/з; лейкоциты - 2-3 в п/з,

Биохимический анализ крови: общий белок - 72 г/л, АЛТ - 19 Ед/л, АСТ - 24 Ед/л, ЩФ - 138 Ед/л (норма 7-140), амилаза - 100 Ед/л (норма 10-120), тимоловая проба - 4 ед, билирубин - 15 мкмоль/л, из них связ. - 3 мкмоль/л.

Эзофагогастродуоденоскопия: слизистая пищевода розовая, кардия смыкается,

В желудке мутная слизь, слизистая с очаговой гиперемией, в антруме на стенках множественные разнокалиберные выбухания. Слизистая луковицы дуоденум – очагово гиперемирована, отечная, на задней стенке язвенный дефект 0,8х0,6 см., округлой формы с гиперемированным валиком, дно покрыто фибрином. Взята биопсия.

Дыхательный уреазный тест: положительный.

Биопсийный тест на НР-инфекцию: положительный (++).

Вопросы:

1. Клинический диагноз и его обоснование.
2. Этиопатогенез заболевания.
3. Оцените результаты общего анализа крови и соответствуют ли они патологии у ребенка?
4. Современные принципы лечения данного заболевания.

Тестовые задания.

2. При хроническом гастрите боли в животе:

- а) ночные
- б) ночные и поздние
- в) ранние
- г) зависят от локализации гастрита

3. При хроническом гастродуодените боли в животе:

- а) поздние
- б) ночные
- в) ранние и поздние
- г) поздние и ночные

4. Для язвенной болезни 12-перстной кишки наиболее характерны боли в животе:

- а) ночные
- б) ранние и поздние
- в) ранние и ночные
- г) поздние и ночные

5. Антихеликобактерным действием обладают препараты:

- а) альмагель
- б) гастроцепин
- в) фуразолидон
- г) амоксициллин
- д) де-Нол
- е) трихопол

6. При лечении заболеваний, ассоциированных с *Helicobacter pylori*, целесообразно применять сочетание препаратов:

- а) де-Нол+антибиотик+трихопол
- б) антацид+де Нол+трихопол
- в) антисекреторные препараты+антациды+де Нол
- г) антисекреторные препараты+де Нол+ фуразолидон+антибиотик
- д) де-Нол+трихопол
- е) вентер+трихопол+антибиотик

7. Для язвенной болезни 12-перстной кишки характерно:

- а) кислотообразование нормальное, защитные свойства слизистой оболочки снижены
- б) кислотообразование повышено, секретообразование снижено
- в) кислотообразование снижено, секретообразование повышено
- г) кислотообразование повышено, секретообразование повышено

8. Клиническими признаками кровотечения из верхних отделов желудочно-кишечного тракта являются:

- а) алая кровь в стуле
- б) слабость
- в) опоясывающие боли в животе
- г) кинжальные боли в животе
- д) дегтеобразный стул
- е) рвота "кофейной гущей"
- ж) доскообразное напряжение мышц живота

9. Клиническими признаками перфорации язвы желудка и/или 12-перстной кишки являются:

- а) кинжальные боли в подложечной области
- б) рвота, не приносящая облегчения
- в) опоясывающие боли
- г) жидкий стул
- д) доскообразное напряжение мышц передней стенки живота

10. Стенозирование выходного отдела желудка и/или 12-перстной кишки проявляется:

- а) отрыжкой
- б) рвотой, приносящей облегчение
- в) выраженным метеоризмом
- г) похуданием
- д) жидким стулом
- е) тошнотой

ж) ощущением давления и полноты в подложечной области сразу же после еды

11. Болевой абдоминальный синдром при язвенной болезни 12- перстной кишки характеризуется:

- а) постоянным характером
- б) мойнингановским ритмом
- в) беспорядочным появлением боли

12. Методом диагностики желудочно-дуоденального кровотечения является:

- а) рентгеноскопия желудочно-кишечного тракта с барием
- б) обзорный снимок брюшной полости
- в) УЗИ брюшной полости
- г) эзофагогастродуоденоскопия

13. Осложнениями язвенной болезни 12-перстной кишки являются

- а) синдром мальабсорбции
- б) кровотечение
- в) ахалазия пищевода
- г) пенетрация
- д) перфорация

14. Для диагностики патологии желудка и 12-перстной кишки используются:

- а) обзорный снимок брюшной полости
- б) ретроградная панкреатохолангиография
- в) эзофагогастродуоденоскопия
- г) колоноскопия

21. Специфичными симптомами острого панкреатита у детей являются

- а) рвота
- б) боли в левом подреберье и/или опоясывающие
- в) гектическая температура
- г) пятнисто-папулезная сыпь
- д) коллаптоидное состояние

22. Наиболее информативны для диагностики острого панкреатит

- а) ультразвуковое исследование
- б) определение уровня ферментов поджелудочной железы в крови
- в) рентгенологическое исследование
- г) копрограмма

23. Биохимическими маркерами острого панкреатита являются:

- а) гиперамилаземия
- б) гиперлипаземия
- в) диспротеинемия
- г) снижение уровня стандартных бикарбонатов
- д) снижение уровня ингибитора трипсина

24. Патогенетически обоснованными препаратами при лечении панкреатита являются:

- а) сульфаниламиды
- б) блокаторы H_2 -рецепторов гистамина
- в) антихолинэргические препараты
- г) сандостатин
- д) прокинетики

25. При лечении язвенной болезни 12-перстной кишки используются антисекреторные препараты:

- а) де-Нол

- б) лосек
- в) ранитидин
- г) фамотидин
- д) фосфалюгель

26. При впервые выявленных гастрите и язвенной болезни 12- перстной кишки, ассоциированных с пилорическим хеликобактериозом, рекомендуется:

- а) монотерапия
- б) двойная терапия
- в) тройная терапия
- г) квадротерапия

Занятие по теме: «ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕЧЕНИ У ДЕТЕЙ»

I. Научно-методическое обоснование темы.

Заболевания гепатобилиарной системы занимают одно из ведущих мест в структуре патологии органов пищеварения у детей. Как правило, эти заболевания имеют непрерывно рецидивирующее течение, зачастую со склонностью к прогрессированию клинических проявлений. Помимо функциональных нарушений билиарного тракта, в настоящее место довольно часто у детей диагностируют такие заболевания как хронические холециститы, желчнокаменную болезнь, хронические гепатиты. В соответствие с этим в задачу нормативов специалиста широкого профиля должно входить изучение причин и условий формирования патологии органов гепатобилиарной системы, методов клинической, лабораторной и инструментальной диагностики, вопросов диспансерного наблюдения, принципов преемственности медицинского обслуживания (педиатров и терапевтов).

II. Цель деятельности студентов на занятии:

Студент должен знать:

- анатомо-физиологические особенности печени и желчевыводящих путей;
- факторы, способствующие заболеванию гепатобиллиарной системы у детей;

- основные признаки заболевания и гепатобилиарной системы у детей;
- характеристику болевого синдрома;
- принципы функциональных и специальных методов исследования в детской гастроэнтерологической практике;
- принципы классификации заболеваний печени и желчевыводящих путей;
- диагностические критерии заболеваний печени и желчевыводящих путей;
- принципы лечения и диетотерапия при патологии печени и желчевыводящих путей;;
- особенности диспансерного наблюдения за ребенком.

Студент должен уметь:

- выявлять факторы, способствующие заболеваниям желудка, 12-ти перстной кишки и желчевыводящих путей у детей;
- обследовать больного с заболеваниями гепатобилиарной системы, оценить болевой синдром, данные анамнеза;
- назначить план дополнительного лабораторного, инструментального, рентгенологического исследования и оценить их результаты;
- поставить диагноз в соответствии с существующей классификацией;
- назначить диету и лечение больных с гепатобилиарной патологией;
- составить план диспансерного наблюдения за детьми с патологией печени и желчевыводящих путей.

III. Содержание обучения:

1. Факторы, предрасполагающие к развитию гепатобилиарной патологии.
2. Семиотика заболеваний органов гепатобилиарной системы (хронический гепатит, хронический холецистит, желчнокаменная болезнь, дисфункции билиарного тракта).
3. Методы дополнительного обследования больных детей с хроническими заболеваниями печени и билиарного тракта.
4. Классификация заболеваний билиарной системы.
5. Принципы терапии и профилактики заболеваний гепатобилиарной системы.

IV. Учебно-материальное обеспечение.

1. Наглядные пособия: таблицы, схемы, мультимедийные презентации, видеофильмы, аудиограммы.
2. Учебная медицинская документация (истории болезни, лабораторные исследования, рентгенограммы).
3. Технические средства обучения.
4. Литература.

V. Список рекомендуемой литературы.

1. Детские болезни: учебник / под ред. А.А.Баранова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 1008 с.
2. Педиатрия: Учебник для медицинских вузов. Под ред. Н.П. Шабалова. – СПб: СпецЛит, 2006. – 895 с.
3. Пропедевтика детских болезней / Н.А. Геппе. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 464 с.
4. Шабалов Н.П. Неонатология: Учебное пособие. – М.: МЕДпресс-информ, 2009.
5. Лекции по педиатрии. Пособие для студентов медицинских вузов п/ред. М.В. Эрман. – СПб "Фолиант", 2001. – 480 с.
6. Калоева З.Д., Дзилихова К.М., Каряева С.К. и др. Методика исследования ребенка. Учебно-методическое пособие для студентов. – Владикавказ, 2011. – 51 с.
7. Калоева З.Д., Дзилихова К.М., Каряева С.К. и др. Схема истории болезни. Учебно-методическое пособие для студентов. – Владикавказ, 2011. – 38 с.
8. Лекции по педиатрии.
9. Методические указания для внеаудиторной работы студентов 5 курса лечебного факультета по дисциплине "Педиатрия".

VI. Перечень вопросов для проверки исходного уровня знаний.

1. Анатомо-физиологические особенности органов пищеварения и желчевыделительной системы у детей.
2. Особенности обмена веществ у детей.

3. Состав нормальной кишечной флоры у детей.
4. Предрасполагающие факторы к развитию патологии органов пищеварения.

VII. Перечень вопросов для проверки конечного уровня знаний.

1. Классификация заболеваний желчевыводящей системы у детей.
2. Факторы, способствующие развитию заболеваний желчевыводящих путей.
3. Клинико-лабораторная характеристика хронического гепатита у детей.
4. Патогенетические механизмы развития холецистита и дискинезии желчевыводящих путей у детей.
5. Клинические признаки холецистита, дискинезии желчевыводящих путей по гипо- и гиперкинетическому типу.
6. Диетотерапия при заболеваниях органов гепатобилиарной системы.

Блок информации.

ДИСКИНЕЗИЯ ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ

(ЖВП) – функциональные нарушения моторики желчного пузыря и/или тонуса сфинктерного аппарата вследствие несогласованного, несвоевременного, недостаточного или чрезмерного сокращения желчного пузыря и/или сфинктерного аппарата.

Первичные обязательные исследования: общий анализ крови, общий анализ мочи, сывороточный холестерин, щелочная фосфатаза, β -липопротеиды, билирубин общий и фракции; микроскопическое (фазовоконтрастное) и биохимическое исследование желчи, ультразвуковое исследование органов гепатобилиарной системы.

Жалобы: боль в правом подреберье, в области пупка, приступообразная (гиперкинетический тип) или тупая, ноющая (гипокинетический тип) – после приема пищи, физической или эмоциональной нагрузки; тошнота, рвота, горечь во рту, снижение аппетита, утомляемость, эмоциональная лабильность, головокружение.

Физикальный статус: болезненность при пальпации, в правом подреберье, в области пупка, возможны положительные пузырьные симптомы, при

гипокинетическом типе – увеличение размеров печени (мягкая, подвижная, безболезненная, быстро сокращается после применения холекинетиков), возможно – дистальный гипергидроз, патологический дермографизм, склонность к артериальной гипертонии, функциональный систолический шум.

Диагностика:

1. Общий анализ крови и мочи – без особенностей.
2. При гипокинетическом типе дискинезии возможен умеренно выраженный биохимический синдром холестаза (повышение уровня сывороточного холестерина, β -липопротеидов, холинэстеразы, общего билирубин за счет прямой фракции).
3. Ультразвуковое исследование – отсутствие показателей воспаления (уплотнение и утолщение стенки желчного пузыря), сокращение объема желчного пузыря более чем на 64 % на 60-90 минут после дачи холекинетика при гиперкинетическом типе и менее чем на 34 % при гипокинетическом типе.
4. Ультразвуковое многомоментное фракционное исследование: гипертонус сфинктера Одди – удлинение 1-й и 2-й фаз, гипертонус сфинктера Люткенса – удлинение 3-й и 4-й фаз.

Характеристика лечебных мероприятий:

1. Диета – стол №5 по Певзнеру.
2. Медикаментозная терапия.
А. Гиперкинетический тип:
 - седативные препараты – настой валерианы, натрия бромид, седуксен (2-5 мг в сутки), реланиум (2-8 мг в сутки); длительность курса и выбор препарата зависит от степени выраженности неврологических расстройств;
 - холеспазмолитические препараты: но-шпа (1-1,5 мг/кг 3 раза в сутки), никошпан (1 мг/кг 3 раза в сутки), галидор (0,05-1 гр. 3 раза в сутки), дицител (1 таб. 3 раза в сутки), одестон (1 таб. 3 раза в сутки), спазмопен (1 таб. 2-3 раза в сутки), длительность курса 10-14 дней, при необходимости продолжить курс, препарат необходимо поменять;
 - холеретики (препараты, стимулирующие синтез желчи): истинные (стимулирующие синтез желчных кислот) – конвафлавин (1/2-1 таб. 3 раза в сутки), фламин (1/3-1 таб. 3 раза в сутки), оксафенамид (0,25-0,5 гр. 3 раза в

сутки), фебихол, дехолин, галстена (5-15 капель 3 раза в сутки), холосас (1-2 ч. л. 3 раза в сутки), или гидрохолеретики (стимулирующие синтез водного компонента желчи) салицилат натрия. Препараты назначаются курсом по 10-14 дней;

- физиотерапевтические процедуры: тепловые процедуры (озокерит, парафиновые аппликации, диатермия на область правого подреберья), индуктотермия, электрофорез спазмолитиков на область правого подреберья, ультразвук;
- бальнеотерапия – минеральные воды малой минерализации и малой газонасыщенности 3-5 мл/кг массы на 1 прием, 3 раза в сутки в течение 1-1,5 мес.

Б. Гипокинетический тип:

- тонизирующие препараты – настойка женьшеня, китайского лимонника, элеутерококка;
- холеретики;
- холекинетики (препараты, стимулирующие сокращение желчного пузыря): холецистокинин, сульфат магния, питуитрин Р, сорбит (10 мл 10 % р-ра 1 раз в сутки), ксилит, маннит, масла растительные (подсолнечное, кукурузное, оливковое), семя льна;
- прокинетики: мотилиум (10 мг. 3 раза в сутки), цизаприд (препульсид, координакс, перистил – 0,2 мг/кг 3 раза в сутки);
- физиотерапевтические процедуры: электрофорез сульфата магния на область правого подреберья, синусоидальные модулированные токи с раствором грязи, электростимуляция желчного пузыря;
- бальнеотерапия: минеральные воды средней минерализации и средней газонасыщенности (3-5 мл. на 1 кг. массы на прием 3 раза в день в течение 1 мес.). Продолжительность стационарного лечения – 2 недели.

Задания для самостоятельной подготовки:

1. Решите ситуационные задачи и тестовые задания.
2. Осмотрите и опишите в тетради выявленные изменения в состоянии больного с

заболеваниями ЖКТ.

3. Выпишите в тетради рецепты на:

- а) аллохол
- б) эссенциале
- в) карсил
- г) хофитол
- д) одестон

Схема обследования больного.

При сборе анамнеза обратите внимание на:

- семейный анамнез;
- семейную предрасположенность;
- давность заболевания.
-

Жалобы при осмотре:

- Общие симптомы: слабость, вялость, повышенная утомляемость, раздражительность, головные боли.
- Боли в животе.
- Аппетит – сохранение, снижение.
- Диспептические расстройства:
 - а) до еды, после еды, не связаны с приемом пищи, часто, редко;
 - б) рвота (связь с приемом пищи, приносит облегчение или нет);
 - в) изжога (часто, редко, интенсивность);
 - г) отрыжка (воздухом, пищей, горькая, кислая, тухлым яйцом);
 - д) кишечная диспепсия – метеоризм, усиленная перистальтика кишечника, понос, запоры, стул).
- Структура болевого ощущения.
- Локализация болей – правое подреберье, левое подреберье, область желудка, вокруг пупка, правая подвздошная область, разлитая болезненность по всему животу.

- Иррадиация болей – правое плечо, правая лопатка, область сердца, левое подреберье. Паховая область, поясничная область, нижние конечности.
- Частота болей – ежедневно, 1-2 раза в неделю, 1-2 раза в месяц, редко.
- Длительность болей – от нескольких минут до 1 часа, 1-2 часа, более 2 часов.
- Характер болей в животе и их интенсивность: острые, тупые, ноющие, колющие, приступообразные, опоясывающие, чувство распираания после приема пищи.
- Связь с приемом пищи – до еды, натощак, после еды (сразу, через 30-40 мин., через 1,5-2 часа), не связаны с приемом пищи.
- Связь болевых ощущений с физической нагрузкой: возникают или усиливаются при быстрой ходьбе, беге. После занятий физкультурой, не связанные с физической нагрузкой.
- Связь с характером пищи: возникновение болей после приема – острых блюд, жареных, жирных, мороженого, копченного, холодных или газированных напитков, не связаны с характером пищи.
- Связь болей с нервно-психическим напряжением (психические травмы, волнение, страх и др.).
- Боли проходят самостоятельно: после приема молока, соды, лекарств, тепловых процедур, рвоты.

При объективном исследовании обратить внимание на:

- Кожные покровы и слизистые – чистые, розовой окраски, бледные. Влажность – норма, сухость или потливость.
- Симптомы интоксикации: сероватый оттенок кожи, "тени" под глазами, снижение эластичности.
- Признаки гиповитаминоза: сухость, шелушение, трещины в углах рта, на губах, "заеды".
- Проявления экссудативного диатеза.
- Расширение венозной сети – в области грудной клетки, живота.
- Периферические знаки.
- Носовые кровотечения.

- Кровоизлияния на коже.
- Прочие изменения.
- Язык чистый, влажный. Сухой, обложен налетом, "географический".
- Характер налета: серовато-белый, бурый, запах изо рта.
- Осмотр живота: увеличение в размере, вздут, мышечное напряжение (в правом или левом подреберье).
- Болезненность при пальпации живота: в области печени, в проекции желчного пузыря, в эпигастрии, вокруг пупка, в области поджелудочной железы, по ходу кишечника (толстого, тонкого, в обл. селезенки, внизу живота).
- Состояние печени – увеличение в размерах (размеры по Курлову, плотная, мягкая, эластичная, болезненная, безболезненная).
- Состояние желчевыводящих путей: симптом Керра, Мерфи, с-м Ортнера, Френикус-симптом.
- Состояние селезенки: увеличенная, плотная, мягкая, эластичная, болезненная.
- Поджелудочная железа: болезненность при пальпации в точке Касса, Мейо-Робсона. Состояние кишечника

Ситуационные задачи.

Задача №1

Вера С. 11 лет, больна около года. Жалобы на повышение температуры тела, боли в правом подреберье, усиливающиеся после приема жирной пищи, чувство горечи во рту по утрам.

Объективно: состояние при осмотре средней тяжести, температура 38,1°C, кожные покровы чистые, отмечается легкая субъиктеричность склер. Периферические лимфоузлы (подчелюстные, передне- и заднешейные увеличены до 3-го размера, подвижные, единичные, безболезненные при пальпации, эластической консистенции. В легких и сердце без патологии. Зев чистый, розовый, много кариозных зубов. Живот мягкий, умеренно вздут, пальпация болезненна в правом подреберье. Положительные симптомы Кера, Ортнера, Мюсси. Печень и селезенка не увеличены. Стул неустойчивый. Диурез не нарушен.

Общий анализ крови: Нв –125 г/л, эр – $4,7 \times 10^{12}$ /л, лейкоц - 12×10^9 /л, э-1%, ю-2%, п-10%, с-62%, л-23%, м-2%, СОЭ- 23 мм/час.

Вопросы:

1. Предварительный диагноз.
2. План обследования.
3. План лечения.

Тестовые задания.

1. Какой из перечисленных препаратов **не следует** применять для купирования болевого синдрома при желчной колике:
 - а) атропин
 - б) папаверин
 - в) анальгин
 - г) морфин
2. Боли при дискинезии желчевыводящих путей по гипертоническому типу имеют характер:
 - а) опоясывающих
 - б) кратковременных приступообразных болей в правом подреберье
 - в) поздних болей в верхней половине живота
 - г) постоянных распирающих болей в правом подреберье
 - д) тупых распирающих болей в околопупочной области
3. Боли при дискинезии желчевыводящих путей по гипотоническому типу имеют характер:
 - а) опоясывающих
 - б) кратковременных приступообразных болей в правом
 - в) поздних болей в верхней половине живота
 - г) постоянных распирающих болей в правом подреберье
4. Для окончательной диагностики аномалий желчевыводящей системы необходимо провести:
 - а) УЗИ
 - б) гепатобилисцинтиграфию

- в) биохимическое исследование пузырной желчи
- г) ретроградную панкреатохолангиографию
- д) холецистографию

5. В патогенезе заболеваний желчевыводящих путей имеют значение:

- а) хеликобактерная инфекция
- б) нервно-психические факторы
- с) физико-химические свойства желчи
- г) ферментативная недостаточность тонкой кишки
- д) нарушение координированной деятельности сфинктерного аппарата

6. Сокращения желчного пузыря усиливают:

- а) холецистокинин, гастрин
- б) глюкагон, кальцитонин
- в) гормоны гипофиза
- г) секретин
- д) вазоактивный интестинальный гормон

7. Причинами, приводящими к развитию хронического холецистита, являются:

- а) нарушение диеты
- б) инфекционные заболевания
- в) рефлюкс из 12-перстной кишки в желчные пути
- г) пищевая аллергия
- д) перегибы желчного пузыря в области сифона