

Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования
«Ставропольский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра госпитальной педиатрии

**Методические указания к практическим занятиям по
дисциплине**

Наименование дисциплины	Госпитальная педиатрия
Специальность	31.05.02 Педиатрия
Форма обучения	очная
Год начала подготовки	2022

Тема 4. Патология детей раннего возраста. Синдром мальабсорбции. Муковисцидоз. Целиакия.

Методические указания к практическим занятиям по дисциплине «Госпитальная педиатрия»:

Разработаны

доцентом кафедры

доцентом кафедры

Водовозовой Э.В.

Леденевой Л.Н.

Обсуждены на заседании кафедры «Госпитальной педиатрии»,
зав. кафедрой

Водовозова Э.В.

Согласованы и рекомендованы к использованию в образовательном процессе для обучающихся по направлению подготовки (специальности) 31.05.02 Педиатрия 2022 года набора очной формы
20.04.2022

Руководитель ОПОП ВО, декан факультета

Климов Л.Я.

Методические указания по дисциплине «Госпитальная педиатрия» размещены в ЭИОС университета в авторской редакции

1.Цель Ознакомить обучающихся с основами синдрома мальабсорбции, студенты должны научиться диагностировать данный синдром, проводить дифференциальную диагностику и назначать терапию.

2. Учебные вопросы

- 1.Этиология.
- 2.Патогенез.
- 3.Классификация.
4. Клиника.

5. Диагностика. Дифференциальная диагностика.
6. Диетотерапия. Лечение.
7. Прогноз. Исход.

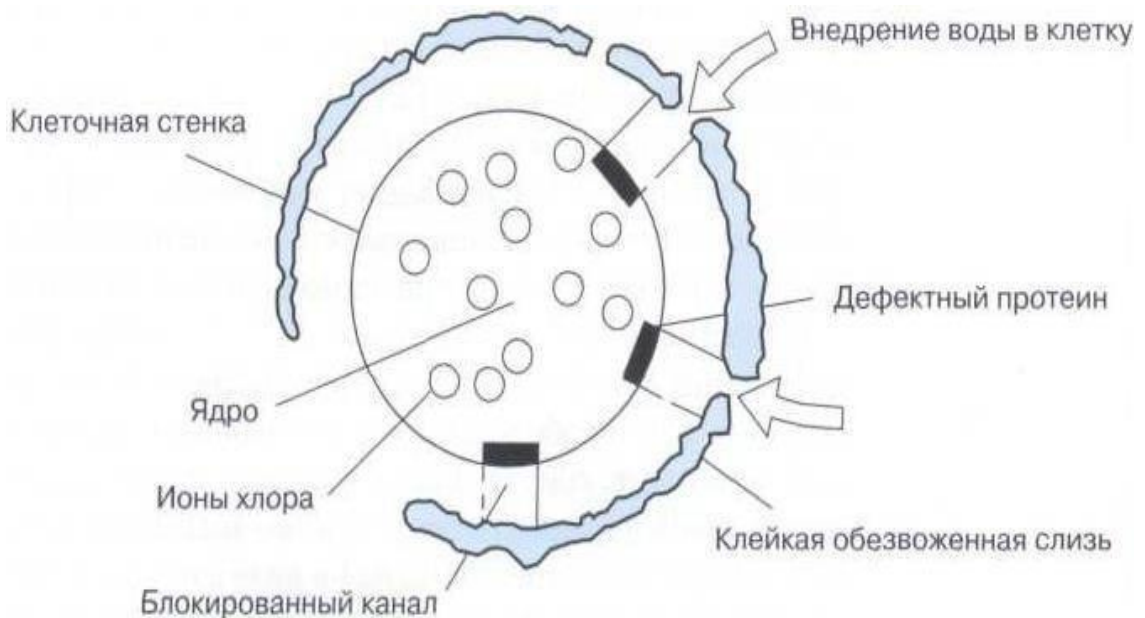
3. Теоретическая часть

МУКОВИСЦИДОЗ (МВ) - системное наследственное заболевание, поражающее экзокринные, железы. Характеризуется ранним началом, тяжелым течением и угрожающим жизни прогнозом.

Этиология. Мутация гена трансмембранного регулятора белка муковисцидоза (МВТР), характеризующаяся поражением экзокринных желез жизненно важных органов и систем

.

Патогенез



Нормальный канал, через который ионы хлора покидают клетку, заблокирован, вследствие чего в нее поступают натрий и вода. В результате вырабатывается сухая, клейкая слизь. Эта вязкая слизь оказывает особенно поражающее воздействие на легкие и желудочно-кишечный тракт, нарушая процессы дыхания и пищеварения.

Ключевым фактором в развитии необратимых изменений в легких у больных муковисцидозом являются закупорка дыхательных путей густой устойчивой слизью. Это вязкая слизь, которая, по-видимому, появляется прежде всего накопления ДНК, делает пациентов подверженными рецидивирующим инфекциям дыхательных путей.

Классификация МВ

Классификация

1. Смешанная форма (часто наблюдаются изменения со стороны дыхательной и пищеварительной систем).
2. Легочная форма, при которой не наблюдается панкреатической недостаточности и связанных с ней желудочно-кишечных расстройств.
3. Кишечная форма с явлениями панкреатической ахолии (хроническая жирная диарея), но без поражения легких.
4. Печеночная форма с явлениями цирроза, портальной гипертензии, асцитом.
5. Электролитная форма без явлений со стороны дыхательной системы и желудочно-кишечного тракта. Поджелудочная железа интактна или поражена в слабой степени.

Клиника:

В грудном возрасте	В школьном возрасте
<p>Данные семейного анамнеза о смерти детей на первом году жизни или наличие сибсов со сходными клиническими проявлениями.</p> <p>Отставание в физическом развитии.</p>	<p>Симптом «барабанных палочек».</p> <p>Назальный полипоз.</p> <p>Хронический синусит.</p> <p>Хронические респираторные симптомы</p>

<p>Затяжная неонатальная желтуха. Соленый вкус кожи.</p> <p>Рецидивирующие или хронические респираторные симптомы (кашель или одышка).</p> <p>Хроническое поражение бронхолегочной системы.</p> <p>Неоформленный, обильный, маслянистый и зловонный стул.</p> <p>Хроническая диарея.</p> <p>Выпадение прямой кишки.</p> <p>Гипопротеинемия/отеки.</p> <p>Хроническая гипoeлектролитемия.</p>	<p>неясной этиологии.</p> <p>Наличие <i>Pseudomonasaeruginosa</i> в мокроте.</p> <p>Бронхоэктазы.</p> <p>Синдром дистальной интестинальной обструкции.</p> <p>Панкреатит.</p> <p>Гепатомегалия.</p> <p>Хроническая диарея.</p> <p>Выпадение прямой кишки.</p> <p>Сахарный диабет в сочетании с респираторными симптомами.</p>
<p>В дошкольном возрасте</p>	<p>У подростков и взрослых</p>
<p>Отставание в весе и росте.</p> <p>Симптом «барабанных палочек».</p> <p>Кристаллы соли на коже.</p> <p>Диагностически неясная рецидивирующая или хроническая одышка.</p> <p>Стойкий кашель с или без гнойной мокроты.</p> <p>Гепатомегалия.</p> <p>Инвагинация.</p> <p>Хроническая диарея.</p>	<p>Отставание в росте.</p> <p>Симптом «барабанных палочек».</p> <p>Гнойное заболевание легких неясной этиологии.</p> <p>Панкреатит.</p> <p>Синдром дистальной интестинальной обструкции.</p> <p>Признаки цирроза печени и портальной гипертензии.</p> <p>Сахарный диабет в сочетании с</p>

Выпадение прямой кишки. Гипотоническая дегидратация. Гипоэлектролитемия и метаболический алкалоз.	респираторными симптомами. Задержка полового развития. Стерильность с азооспермией у лиц мужского пола. Снижение фертильности у лиц женского пола.
---	--

Критерии диагностики:

1. Неонатальный скрининг

2. Мекониевый илеус.

а) картина кишечной непроходимости в первые часы жизни.

б) рентгенологическое исследование живота (симптом «матового стекла» и нахождение микроколона на ирригоскопии). в) положительный ИД-тест ВМ-тест.

3. Преимущественно легочная форма.

а) семейная отягощенность (смерти детей на 1-ом году жизни от бронхолегочной или кишечной патологии, заболевание муковисцидозом) б) хроническая бронхопневмопатия с рецидивирующим течением и типичной рентгенологической находкой.

в) панкреатическая недостаточность, определение эластазы кала 1 г) положительный потовый тест

д) бронхоскопия

е) КТ легких

ж) ДНК-диагностика

4. Преимущественно кишечная форма.

1. Наличие у больного критериев 2а, 2б, 2в, 2г.

2. Стеаторея, положительный IRT-тест

Алгоритм постановки диагноза МВ

1 этап Неонатальный скрининг и/или жалобы + анамнез жизни + семейный анамнез + анамнез заболевания с динамикой его развития

2 этап Осмотр, описание внешних особенностей (отставание в физическом развитии, обструктивное поражение бронхолегочной системы и панкреатическая недостаточность, нормальные или пограничные показатели пилокарпинового теста)

3 этап Пилокарпиновый тест, определение ХМ и пре-β-ЛП сыворотки крови и ЛФТХ_м,

Na, B, P_б в волосах

отрицательные результаты

диагноз не выставляется

рекомендации по

профилактике

обструктивного синдрома

положительные результаты

диагноз: МВ

4 этап С целью
подтверждения диагноза
МВ
а) генетическое
обследование б)
направление в
Российский Центр
Муковисцидоза
в) занесение данных в
Реестр больного МВ

5 этап лечение реабилитация диспансеризация прогноз

Дифференциальная диагностика с целиакией, обструктивным бронхитом с рецидивирующим течением, бронхиальной астмой.

Диетотерапия. Лечение.

Терапия муковисцидоза носит комплексный характер.

Проблема поражения легких остается одной из наиболее трудных и должна рассматриваться с точки зрения ежедневного базисного лечения. Регулярное очищение трахеобронхиального дерева от вязкого, инфицированного секрета – это значительная часть комплексной терапии, которая во многом определяет длительность и качество жизни больного муковисцидозом. Выполнением этой задачи занимается кинезотерапия (КНТ) или физиотерапия, представляя собой самостоятельное направление в медицинской реабилитологии.

Цели и задачи КНТ многообразны: это различные способы техники дыхания для эффективного очищения бронхиального дерева и восстановления беспрепятственного газообмена в легких, также правила гигиены верхних отделов дыхательных путей, выполнение этапов и правильная респираторная техника при ингаляционной терапии, специальный массаж грудной клетки, физические упражнения, спортивная

гимнастика и многое другое, что поможет пациенту улучшить или сохранить функцию легких и повысить свою физическую активность.

Борьба с инфекцией и применение АБ остается одной из основных составляющих терапии больных муковисцидозом. Разработано множество различных комбинаций антибактериальной терапии с учетом микробиологического исследования мокроты на наличие того или иного микроорганизма и его чувствительности к антибиотикам.

Антибиотикотерапия предусматривает ряд принципов:

- базируется на результатах количественного определения причинно-значимого микроба бронхиального секрета;
- высокие дозы антибиотиков бактерицидного действия
- пролонгированные (2-3 недели) курсы лечения
- комбинации препаратов для преодоления резистентности
- ингаляции антибиотиков в интервалах внутривенных курсов или постоянно, при хронической колонизации синегнойной палочкой.

В последнее время антибиотики применяются не только во время обострения бронхолегочного процесса, но и с "профилактической" целью. Широко применяются ингаляционные курсы антибактериальной терапии, курсы таблетированных антисинегнойных препаратов группы кинолонов (ципрофлоксацин), внутривенное введение антибиотиков на дому, что позволяет избежать не только жизненных ограничений и больших материальных затрат, связанных с госпитализацией, но и уменьшить возможность перекрестного инфицирования больных.

Хороший нутритивный статус – одна из основных целей в лечении больного муковисцидозом. Общеизвестно, что больные муковисцидозом с хорошим физическим развитием имеют лучший прогноз, связанный с большей активностью и переносимостью физических нагрузок, лучшим развитием дыхательной мускулатуры, лучшими показателями иммунитета.

Изменения, внесенные в понимание проблемы диетотерапии, позволили на фоне приема новых форм панкреатических ферментов с рН-чувствительной оболочкой, значительно улучшить состояние больных муковисцидозом.

В настоящее время рекомендуют высококалорийную диету без ограничения жиров, которая способствует гораздо лучшему поддержанию нутритивного статуса. Кроме того, разрабатываются научно обоснованные дозы жирорастворимых витаминов (А, D, Е, К), каротиноидов и других добавок, в частности, микроэлементов.

Эти возможности открылись с появлением инкапсулированных гранулированных ферментов с рН-чувствительной оболочкой: Kreon, Ultasi, Panzitrat и т.д. При их применении нет необходимости исключать или ограничивать жир. Существуют различные формы этих ферментов, отличающихся по содержанию липазы (3000, 5000, 8000 ЕД), амилазы и протеазы в одной капсуле.

В последние годы разработаны новые формы высокоактивных ферментов с содержанием 25000 липазы и выше: Kreon 25000 (Solvai, Germany), Panzitrat 25000, 40000 (Knoll, Germany), Pancrease HL (Cilag AG International, USA), Ultrase 24000 (Scandipharm, USA) и т.д. Эти препараты позволили уменьшить количество капсул, принимаемых больным муковисцидозом, что для многих явилось удобным.

Лечение поздних и менее частых осложнений муковисцидоза:

1. полипы носа – стероиды в виде ингаляций или мазевых аппликаций. Оперативное лечение проводится только при полном перекрытии полипами носовых ходов, т.к. для больных муковисцидозом характерно развитие рецидивов.
2. пневмоторакс:
 - в виде эпизода, ненапряженный – покой, минимум манипуляций;
 - повторный с признаками напряжения – плевральная аспирация или плевральный дренаж (межкостальный), плевродезис (склерозирование), реже резекция.

3. кровотечение (легочное) – эмболизация или окклюзия кровоточащего сосуда, если нет такой возможности или отсутствует эффект – перевязка сосуда или резекции пораженного сегмента (доли)
4. кровотечение из ЖКТ – эндоскопическое склерозирование; шунтирование.
5. камни желчного пузыря – удаление пузыря, желательно через лапароскоп, что снижает шанс развития легочных осложнений, частых после абдоминальных операций.
6. сахарный диабет – вначале возможно назначение оральных гипогликемических препаратов. Позднее – инсулинотерапия, при этом диета больного муковисцидозом не так строга, как при сахарном диабете I и II типов, крайне важна роль диетолога.

Безусловный интерес вызывают новые направления в комплексной терапии муковисцидоза.

Нестероидные противовоспалительные препараты (ибупрофен), альтернирующие курсы кортикостероидов снижают воспалительную реакцию бронхиального дерева, которая приносит у ряда больных больше вреда, чем сам инфекционный агент. В последние годы с успехом стали применять глюкокортикоиды, которые оказывают наиболее благоприятный эффект у детей раннего возраста с клиникой выраженной бронхиальной обструкции.

Не утратили интереса амилорид, блокатор натрия, АТФ и УДФ, открывающие альтернативные хлоридные каналы; α 1-антитрипсин и сывороточный лейкоцитарный ингибитор протеаз, которые снижают повреждающий эффект медиаторов воспаления, в частности эндо- и экзогенной эластазы. Изучаются также препараты из группы антицитокинов, прежде всего ТНФ (фактор некроза опухоли), интерлейкины – ИЛ-2, ИЛ-8. сохраняется интерес к клиническим испытаниям ДНК-азы, а также генной терапии. В США, Франции, Англии

разработаны генно-инженерные подходы к коррекции генетического дефекта муковисцидоза:

- создана генетическая конструкция, успешно корригирующая функцию мутантного гена в эпителиальной клетке от больных муковисцидозом;
- созданы экспериментальные модели муковисцидоза у мышей методом направленного мутагенеза
- на этих "МВ"-моделях мышей доказана работоспособность генетической конструкции встроенной в ДНК адено-/ретро/-вирусов
- начаты клинические испытания с аденовирусами и адено-ассоциированными вирусами (США, Канада), с ДНК-липосомными комплексами (Англия, Франция).

При этом указывается на небезопасность первого направления, возможность выработки антител к повторно вводимым вирусам **Прогноз.**

Исход Не благоприятные.

Целиакия. (Спру-целиакия, нетропическая (еврейская), спру, лютеинэнтеропатия, глютеиновая болезнь, болезнь непереносимости злаков, идиопатическая стеаторея, кишечный инфантилизм)

Этиология. Впервые описано в 1888 г. Это одна из наиболее часто встречающихся наследственных болезней с синдромом мальабсорбции. Тип наследования аутосомнодоминантный. Распространенность заболевания имеет большие различия по отдельным странам: в Швеции 1 : 3700, в Англии 1 : 3000, в Ирландии 1 : 597, в Австрии 1 : 469. У нас в стране таких данных нет.

Патогенез

До конца не изучен. Существует две теории.

1. Ферментативная

В основе заболевания лежит ферментативная недостаточность – отсутствие специфической пептидазы, ответственной за расщепление ряда токсических соединений глютеина.

Глютен – белковый компонент клейковины некоторых злаков (пшеница, рожь, овес, ячмень). В пшеничной муке глютеина 10%. При экстрагировании алкоголем выделяют 2 фракции: глютен, относительно безвредный, и глиадин, токсически действующий на слизистую оболочку тонкой кишки. Доказано, что полностью дезаминированный глиадин не вызывает каких-либо патологических изменений у больных целиакией. Нормальная слизистая оболочка глютеном не повреждается, т.к. она содержит ферменты, расщепляющие его на нетоксичные фракции. У больных целиакией имеется дефицит этих ферментов, что ведет к накоплению продуктов неполного расщепления глиадина, которые и оказывают токсическое действие на энтероциты.

2. Иммунная.

Основана на иммуннологической гиперчувствительности слизистой оболочки кишки к глютеину. Глиадин злаков, введенных здоровому ребенку, расщепляются в желудочно-кишечном тракте и не обладает антигенными свойствами. У больных целиакией глиадин не подвергается гидролизу вследствие дефицита интрацеллюлярных ферментов пептидаз и становится антигеном. Образующийся при этом в ЖКТ комплекс антиген-антитело обуславливает местную реакцию гиперчувствительности, которая ведет к повреждению клеток слизистой оболочки кишечника с последующей атрофией ворсинок и появлением синдрома нарушенного всасывания.

Тонкая кишка при целиакии – орган-мишень, где под влиянием глютеина в слизистой оболочке возникает аллергическая реакция гуморального и клеточного типа. У таких больных допускается также генетически детерминированная предрасположенность к иммунным реакциям типа трансплантат против хозяина на отдельные фракции

глутеина. Гиперчувствительность к глутеину у больных сохраняется всю жизнь.

Классификация. Клинические формы:

1. С костными нарушениями

2. Отечная

3. Анемичная

4. Септическая

5. Скрытая форма, при которой слизистая оболочка тонкой кишки претерпевает патологические изменения только при повышенном содержании растительных белков в пище, но сохраняется при обычном питании.

Клиника

Заболевание течет хронически, волнообразно с периодами обострения, и стихания. Продолжительность ремиссии может быть различной – от нескольких месяцев до нескольких лет.

Целиакия чаще всего развивается у детей во второй половине первого года жизни с введением прикорма, содержащего глютен. Между введением глютеинсодержащих продуктов и появлением клинических признаков заболевания происходит от 4 до 8 нед. Нередко болезнь начинается на втором году жизни, а иногда и позже под действием факторов, способствующих реализации генетических дефектов (интеркурентные з-ия, стрессовые ситуации и т.п.) В настоящее время дети часто получают раннее искусственное вскармливание смесями, содержащими муку, следовательно, наблюдается более раннее начало Ц. – после 2-3 мес. жизни.

Клиника разворачивается постепенно с нарастания анорексии, вялости, появления диспептических явлений, диареи. Масса тела неуклонно падает. Дети, заболевшие на первом году жизни значительно отстают в росте. Костный возраст отстает у 90) б-ных Ц.

Если масса тела начинает соответствовать возрасту через 6 – 12 мес. от начала лечения, то рост и костный возраст нормализуется лишь через 2 года.

Внешний вид больного: грустное выражение лица, большой живот, тонкие конечности.

Стул зловонный, обильный (до 700 – 1500 г/с) при норме 100 – 200 г/с, учащен до 3-4 раз, пенистый, ахоличный, сероватый, блестящий из-за значительного жира и жирных кислот.

Иногда тяжелому кишечному с-му предшествуют запоры, полифекалия без нарушения характера стула.

У детей более старшего возраста Ц. чаще бывает атипичной. У этих детей описывают субклинический, скрытый, с задержкой физического развития и острый клинические варианты. Отсутствие типичных проявлений заболевания может сделать диагностику Ц. долго (до 5 – 7 лет) почти невозможной.

Стертая клиническая форма Ц. диагностируется на основании только комплексного клинико-лабораторного обследования и динамического наблюдения за больными.

У детей с Ц. в клинике которой преобладает гипокальциемия, наблюдается остепороз, осложненный множественными переломами. Понижение Са в крови причина судорожного синдрома.

У всех больных в острой фазе резко снижен аппетит, у 1/3 - периодические боли в животе после еды, тошнота, периодическая рвота. У детей диагностируется вторичный гастрит (объем базальной и стимулированной секреции снижен в 2 раза, значительно снижена кислотообразующая функция желудка).

У части больных отмечается вторичная недостаточность эндокринная ф-ция ПЖЖ.

У 2/3 больных выявляется патология 12-перстной кишки (удлинение ее, гипомоторная дискинезия, изменение рельефа слизистой оболочки).

Вовлекается в процесс гепатобилиарная система. Умеренная гепатомегалия. Различные дискинезии ЖВП.

С годами синдром первичной Ц. неизбежно обрастает дополнительными с-ми поражения других органов пищеварения. Наблюдаются глубокие изменения всех видов обмена в-в, особенно белкового и аминокислотного, в связи с преобладанием в растущем организме анаболических процесса и повышенной потребностью в пластическом материале. Особенно сильно снижаются незаменимые аминокислоты. Выраженные изменения аминокислотного состава сыворотки крови у детей сочетаются с большими потерями свободных аминокислот с суточной мочой и особенно с калом.

Одной из ведущих причин дисаминоацидемии является нарушение процессов переваривания белка и всасывание аминокислот вследствие изменения транспортных систем кишечника и почек, приводящего к тяжелой дистрофии. Нарушение всасывания белка приводит к развитию вторично о с-ма экссудативной энтеропатии (выраженные белковые отеки, гипотпротеинемия).

Значительно изменяется липидный обмен. Снижаются общие липиды, х., ФЛ, повышается НЭЖК, кетоновые тела в сыворотке крови, стеаторея.

Нарушается липидный углеводный обмен (снижается Р, Са, К, натрий, цинк, железо и др.) Изменяются окислительно-восстановительные процессы с усилением гликолитических и снижением активности окислительных реакций, возникает ацидоз.

Следствием глубоких обменных нарушений становятся гипополивитаминоз, рахит, трофические расстройства (глоссит, сухость, мраморность и гиперпигментация кожи), анемия.

У всех имеются нарушения ЦНС – обменная энцефалопатия (дети раздражительны, капризны, негативны, теряют приобретенные ранее навыки, отстают в развитии речи). Страдает эндокринная система: полидипсия, полиурия при обострении заболевания, иногда в периоде ремиссии ожирение.

Вследствие нарушения всасывания дисахаридов (чаще лактоза, сахароза), больные не переносят молоко, молочные продукты, сахар, фрукты. При их употреблении усиливается кишечный с-м.

При Ц. универсально нарушена всасывательная ф-я кишечника.

Диагностика основывается на:

1. определение всасывания основных ингредиентов питания: б., ж., у.
2. гистоморфологическом исследовании биопатов слизистой оболочки тонкой кишки
3. R-исследование ЖКТ.

Коптограмма: пов. жирные кислоты, мыла, крахмал, непереваренная клетчатка. Активность трипсина кала существенно не меняется.

Сильно снижается экскреция Д-ксилозы с мочой.

Плоская гликемическая кривая.

Повышается IgA в 2 – 3 раза – информативный диф. критерий болезни (фаза обострения). Сохранение повышения IgA в периоде стихания – прогностически благоприятный признак.

Рентгенисследование: многочисленные, часто перемещающиеся уровни жидкости в проекции тонкой кишки, резкое вздутие петель кишечника. Неравномерный пассаж бариевой взвеси по гипо- и атоническим петлям кишечника «смазан».

окончательно подтверждается диагноз гистологические и гистохимические исследования биоптата слизистой оболочки тонкой кишки. Слизистая уплощена, сглажена, атрофия воронок, гиперплазия крипт. Поверхностный эпителий уплощен, цитоплазма слабо выражена, ядра расположены на различном уровне, ворсинки инфильтрованы плазмócитами и эозинофилами.

Ферментативное исследование слизистой тонкой кишки обнаруживает дефицит аденозинтрифосфазф, 5-нуклеотидазы, глюкофосфазы,

моноаминоксидазы, лейцин – аминопептидазы, дасахаридаз и щелочной фосфатазы.

Лечение.

При целиакии назначают безглютеновую диету, которая должна быть пожизненной. Из рациона полностью исключают хлеб, все мучные продукты, манную, овсяную и ячменную каши. Из злаковых допускаются рис, гречневая крупа, кукуруза (каши, лепёшки, фабричного производства воздушный рис, кукурузные палочки, хлопья и др.). Следует помнить, что такие продукты, как варёная колбаса, сосиски, сардельки, соусы, рыбные консервы, содержат пшеничную муку и поэтому не должны включаться в рацион. Надо помнить, что даже небольшое количество глютена (около 15 мг/кг) препятствует восстановлению слизистой оболочки кишечника.

В начале лечения ребёнка 1-2-го года жизни из рациона нередко приходится исключать и молочные продукты. Рацион ребёнка состоит из овощей, фруктов, крупяных изделий и мяса с добавлением вначале небольшого количества жира. При непереносимости белка коровьего молока из питания лучше исключить говядину. Первое время следует давать протёртую пищу, постепенно переходя к обычной обработке.

Для улучшения минерализации костей следует вводить соли кальция вместе с витамином D для улучшения всасывания кальция в кишечнике.

У большинства больных функция поджелудочной железы не снижается, поэтому применение препаратов её ферментов всасывания не улучшает. Необоснованно применение эубиотиков: содержащийся в них молочный сахар может усилить понос.

В тяжёлых случаях оправдано назначение умеренных доз преднизолона (1 мг/кг в сутки) в течение 2-3-х недель – в начале лечения для нормализации водно-солевого обмена.

Следует уделить внимание психологическим аспектам исключения глютенсодержащих продуктов, особенно если в семье есть другие дети, лишать которых этих продуктов вряд ли оправдано. С возрастом

употребление глютенсодержащих продуктов может не вызывать ярких клинических проявлений, однако, как правило, это ведёт к атрофии слизистой оболочки и повышается риск развития опухолей кишечника, и без того достаточно высокий у этих больных

4. Практическая

часть:

Задание 1.

Курация

больного:

- сбор жалоб
- сбор анамнеза жизни
- сбор анамнеза заболевания
- осмотр кожных покровов, костной системы
- перкуссия и аускультация легких
- определение границ сердца, аускультация сердца
- подсчет СД, ЧСС
- пальпация живота с определением границ печени и селезенки.

Задание 2. Решите задачу

Задача 1.

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

Мальчик 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 мин, ЧСС - 120 в мин. 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 +5-6 см, н/3. Селезенка не пальпируется. Стул обильный, с жирным блеском, замазкообразный.

Клинический анализ крови: Нв - 100 г/л, Эр - 3,5 \square 10¹²/л, ЦП - 0,5, лейкоциты - 7,7 \square 10⁹/л, П - 8, С - 54, Э - 3, Л - 25, М - 10, СОЭ - 45 мм/ч.

Биохимический анализ крови: общий белок - 60 г/л, альбумины - 46 %, \square 1-глобулины - 9 %, \square 2-глобулины - 15 %, \square -глобулины - 10,5 %, \square -глобулины - 19,5 %, тимоловая проба - 9,0, СРБ - ++, ЩФ - 850 Уд/л (норма - 220-820), АЛТ - 36 Ед/л, АСТ - 30 Ед/л.

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

Копрограмма: большое количество нейтрального жира.

Рентгенограмма грудной клетки: усиление и резкая двусторонняя деформация бронхосудистого 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 - 15 \square 8 \square 25 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.

1. Дайте оценку приведенных лабораторно-инструментальных методов исследования.
2. В консультации каких специалистов нуждается ребенок?
3. Составьте план дальнейшего обследования ребенка.
4. Сформулируйте диагноз данному больному.
5. Каковы этиология и патогенез основного заболевания?

6. Каков генез гепатомегалии у больного?
7. Назначьте больному лечение.
8. Какие виды физиотерапии показаны во время обострения заболевания?
9. Какими видами спорта можно заниматься вне обострения заболевания?
10. Каков прогноз при данном заболевании?

Задача 2.

Ребенок 1,5 лет, поступил в больницу с жалобами на отсутствие аппетита, прибавки веса, обильный стул.

Анамнез жизни: ребенок от 3 беременности, 3 родов (1-й ребенок умер от “кишечной инфекции”, 2-й - здоров). Настоящая беременность протекала с нефропатией. Роды срочные, масса при рождении 3500 г, длина 54 см, вскармливание естественное до 4-х месяцев, далее - искусственное. Прикорм кашей с 5 месяцев. Рос и развивался хорошо. В возрасте 1 года вес 10500 г, рост 75 см. К этому времени хорошо ходил, самостоятельно пил из чашки.

Анамнез болезни: в 1 год 1 месяц ребенок перенес сальмонеллезную инфекцию, лечился в стационаре. Через 1 месяц после выписки из стационара вновь ухудшение состояния: разжижение стула, вялость. Бактериологическое обследование дало отрицательные результаты. С этого времени ребенок стал беспокойным, агрессивным, плаксивым, отказывался от еды, потерял в массе. Стул участился до 10-12 раз, стал обильным, жирным. Ребенок перестал ходить, сидеть.

При поступлении в стационар состояние тяжелое. Вес 9,5 кг, рост 80 см, тургор тканей снижен. Кожные покровы бледные, сухие. Волосы сухие,

тусклые. Умеренно выраженная отечность на голенях, передней брюшной стенке, рахитоподобные изменения костей, карпопедальный спазм. В легких пуэрильное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные. ЧСС - 120 в мин. Живот увеличен в размере, мягкий, при пальпации болезненный. Печень +2 см из-под реберного края. Стул 10 раз в сутки, обильный, зловонный, пенистый, с жирным блеском. Мочеиспускание не нарушено.

Общий анализ крови: Нв - 112 г/л, Эр - 3,6 \square 10¹²/л, ЦП - 0,9, Тр 216 \square 10⁹/л, лейкоц - 4,3 \square 10⁹/л, П - 4, С - 64, Э - 1, Л - 27, М - 4, СОЭ - 2 мм/ч.

Общий анализ мочи: цвет - светло-желтый, реакция - кислая, эпителий - единичный, Л - 1-2 в п/з, Эр - нет.

Биохимический анализ крови: общий белок - 58 г/л, альбумины - 40 %, глобулины: \square 1- 5 %, \square 2- 10 %, \square - 20 %, \square - 25 %; мочевины - 3,7 ммоль/л, билирубин - 7,0 мкмоль/л, холестерин - 1,9 ммоль/л, калий - 3,7 ммоль/л, натрий - 140 ммоль/л, кальций ионизир. - 0,54 ммоль/л, фосфор - 0,93 ммоль/л, глюкоза - 4,7 ммоль/л, ЩФ - 830 Ед/л (норма 220-820).

Копрограмма: форма кашицеобразная, цвет - желтый, слизь и кровь - отсутствуют, мышечные волокна - немного, нейтральные жиры - единичные, жирные кислоты - много, крахмал - много.

Пилюкарпиновая проба: хлориды пота - 39 мэкв/л.

Рентгенография брюшной полости: в петлях тонкой и толстой кишки повышено содержание газов, отмечены уровни жидкости.

Анализ кала на дисбактериоз: общее количество кишечной палочки - 3 \square 10⁸ (норма 3 \square 10⁸ - 4 \square 10⁸), кокковая флора - 10⁵ (норма \square 10⁵), бифидобактерии - 10² (норма - более 10⁷).

Липидограмма крови: общие липиды - 440 мг % (норма 450-700), фосфолипиды - 90 мг % (норма 100-160), триглицериды - 108 мг % (норма 160-190).

Липидограмма кала: общие липиды - 1380 мг % (норма 790), моноглицериды - 173 мг % (норма 0), диглицериды - 53 мг % (норма 38).

УЗИ органов брюшной полости: печень - увеличена, зерниста, неоднородна; поджелудочная железа увеличена в хвосте, паренхима неоднородна. Желчный пузырь без особенностей.

Эзофагогастродуоденоскопия: пищевод и желудок не изменены, двенадцатиперстная кишка обычного вида, начальные отделы тощей кишки - слизистая сглажена, атрофична, умеренно выраженная поперечная исчерченность складок. Взята биопсия.

Исследование кала на сывороточный белок: реакция положительная.

Исследование кала на углеводы: реакция положительная.

Тест с D-ксилозой: через 30 мин - 1,2 ммоль/л, через 60 мин - 1,5 ммоль/л, через 120 мин - 1,3 ммоль/л.

Гистологическое исследование слизистой тощей кишки:

атрофические изменения слизистой оболочки в виде полного исчезновения ворсин, увеличение глубины крипт.

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Какие дополнительные методы исследования необходимо провести для подтверждения основного диагноза?
3. Какие исследования подтвердят сопутствующую патологию?
4. Какое значение для развития заболевания имеет перенесенная сальмонеллезная инфекция?
5. Объясните причину изменения поведения ребенка.
6. Чем объясните карпопедальный спазм у ребенка?
7. Объясните причину появления отечного синдрома.
8. Проанализируйте копрограмму. Какие изменения характерны для поражения поджелудочной железы? Что указывает на нарушение всасывания?
9. Назначьте диету ребенку.
10. Нужны ли жирорастворимые витамины ребенку? Укажите способ введения витамина А, витамина Е.
11. В каких случаях необходимо назначение глюкокортикоидов?

12. В какой период заболевания необходимо введение витамина D.

13. Ваш прогноз?

Задание 3. Составьте конспект

5. Вопросы для собеседования

1. Дайте определение синдрома нарушенного кишечного всасывания.

2. Перечислите основные наследственно обусловленные заболевания, для которых характерен синдром нарушения кишечного всасывания.

3. Перечислите клинические проявления, общие для синдрома нарушения кишечного всасывания.

4. Укажите причину заболевания и тип наследования при муковисцидозе (кишечной форме).

5. Укажите, в каком возрасте наиболее часто проявляется кишечная форма муковисцидоза.

6. Перечислите основные клинические признаки кишечной формы муковисцидоза.

7. Перечислите основные лабораторные признаки кишечной формы муковисцидоза.

8. Укажите нормальные показатели содержания Na в ногтевых пластинках, Cl - в потовой жидкости, пробы липоидолом, рентгенплёнок ного теста.
9. Перечислите основные методы диагностики кишечной формы муковисцидоза.
10. С какими заболеваниями следует дифференцировать кишечную форму муковисцидоза?
11. Перечислите основные терапевтические мероприятия, применяемые при кишечной форме муковисцидоза.
12. Укажите причину заболевания при целиакии.
13. Укажите причину развития синдрома целиакии.
14. Укажите, в каком возрасте наиболее часто проявляются первичная (истинная) целиакия и синдром целиакии.
15. Перечислите основные клинические признаки целиакии.
16. Перечислите основные лабораторные признаки целиакии.
17. Перечислите основные методы диагностики целиакии.
18. Перечислите основные терапевтические мероприятия при целиакии.
19. Перечислите продукты, богатые глютенем.
20. Укажите прогноз при синдроме целиакии.

6. Тестовые задания

УКАЖИТЕ ОДИН ПРАВИЛЬНЫЙ ОТВЕТ

1. Тип наследования при муковисцидозе:

- а) аутосомно-рецессивный б)
- аутосомно-доминантный в)
- Х-сцепленный рецессивный

2. Основные клинические проявления муковисцидоза связаны с патологией:

- а) экзокринных желез
- б) эндокринных желез

в) центральной нервной системы

3. При муковисцидозе нарушается транспорт:

- а) хлора и натрия
- б) брома и натрия
- в) железа и натрия

4. Ген муковисцидоза расположен на длинном плече хромосомы:

- а) седьмой
- б) шестой в)
- четвертой

5. Самые тяжелые проявления муковисцидоза наблюдаются при мутации:

- а) del F508
- б) R162X
- в) R117H

УКАЖИТЕ ВСЕ ПРАВИЛЬНЫЕ ОТВЕТЫ

6. В патогенезе кишечных расстройств при муковисцидозе играет роль:

- а) увеличение вязкости панкреатического сока
- б) бактериальное воспаление поджелудочной железы
- в) угнетение инсулярного аппарата г)
- фиброз поджелудочной железы
- д) дисфункция железистых клеток тонкой кишки
- е) ферментативная недостаточность поджелудочной железы

7. Патология со стороны гепатобилиарной системы при муковисцидозе проявляется:

- а) белково-жировой дистрофией печени

- б) билиарным циррозом
- в) первичным склерозирующим холангитом
- г) люпоидным гепатитом
- д) закупорной внутрпеченочных желчных протоков
- е) желчно-каменной болезнью

8. Изменения в поджелудочной железе при муковисцидозе носят характер:

- а) диффузного фиброза
- б) кистозных изменений
- в) жирового перерождения
- г) интерстициального отека

УКАЖИТЕ ОДИН ПРАВИЛЬНЫЙ ОТВЕТ

9. Течение и прогноз муковисцидоза определяют в основном изменения:

- а) бронхо-легочные
- б) кишечные
- в) урогенитальные
- г) поджелудочной железы

УКАЖИТЕ ВСЕ ПРАВИЛЬНЫЕ ОТВЕТЫ

10. Бронхо-легочными поражениями при муковисцидозе являются:

- а) повторные и рецидивирующие пневмонии
- б) хроническая двусторонняя пневмония
- в) бронхиальная астма
- г) хронический бронхит
- д) острые бронхиты

УКАЖИТЕ ОДИН ПРАВИЛЬНЫЙ ОТВЕТ

11. Тип вентиляционной недостаточности при муковисцидозе:

- а) обструктивный

- б) рестриктивный
- в) смешанный

УКАЖИТЕ ВСЕ ПРАВИЛЬНЫЕ ОТВЕТЫ

12. Микробный пейзаж бронхо-легочной системы при муковисцидозе представлен в основном:

- а) золотистым стафилококком
- б) синегнойной палочкой в)
- гемофильной палочкой г)
- кишечной палочкой д)
- протеем

13. Основными симптомами кишечного синдрома при муковисцидозе являются:

- а) метеоризм
- б) обильный, жирный, зловонный стул
- в) выпадение слизистой оболочки прямой кишки г) частая рвота д) анорексия
- е) кишечная непроходимость

14. При муковисцидозе часто наблюдаются:

- а) нарушение роста и развития
- б) задержка полового развития
- в) мужское бесплодие
- г) хронический синусит
- д) полипы носа
- е) миопия
- ж) тугоухость

15. Диагноз муковисцидоза базируется на наличии:

- а) хронического бронхо-легочного процесса
- б) кишечного синдрома в) случаев муковисцидоза у сибсов
- г) положительного потового теста д) макрогематурии е) повышения АД

УКАЖИТЕ ОДИН ПРАВИЛЬНЫЙ ОТВЕТ

16. У детей старше 1 года при муковисцидозе содержание хлоридов пота

(при навеске более 100 мг):

- а) ниже 60 ммоль/л
- б) выше 60 ммоль/л

УКАЖИТЕ ВСЕ ПРАВИЛЬНЫЕ ОТВЕТЫ

17. Обязательным при муковисцидозе является назначение:

- а) антибиотиков
- б) антигеликобактерийных препаратов
- в) муколитиков г) ферментов
- поджелудочной железы д) витаминов

18. Лечение бронхиальной обструкции при муковисцидозе включает:

- а) кинезитерапию
- б) бронходилататоры
- в) муколитики
- г) антагонисты H₂-блокаторов гистамина

19. В качестве муколитиков при муковисцидозе применяют:

- а) N-ацетилцистеин

- б) щелочи в ингаляциях
- в) карбоцистеин
- г) амброксол
- д) мукалтин
- е) унитиол

20. При муковисцидозе в диете необходимо:

- а) увеличить белки
- б) уменьшить жиры
- в) добавить соль
- г) ограничить жидкость

УКАЖИТЕ ОДИН ПРАВИЛЬНЫЙ ОТВЕТ

21. Больные целиакией не переносят:

- а) моносахара
- б) микроэлементы
- в) витамины
- г) глютен

УКАЖИТЕ ВСЕ ПРАВИЛЬНЫЕ ОТВЕТЫ

22. Дифференцировать с целиакией необходимо:

- а) дизентерию
- б) дисахаридазную недостаточность
- в) экссудативную энтеропатию
- г) неспецифический язвенный колит
- д) сепсис

23. Для целиакии типичны:

- а) гипертермия
- б) судороги

- в) потеря массы тела
- г) полифекалия

24. При муковисцидозе чаще поражаются системы:

- а) сердечно-сосудистая
- б) костно-мышечная
- в) желудочно-кишечная
- г) органы дыхания

25. При муковисцидозе наиболее часто отмечаются:

- а) водянистый стул
- б) судороги
- в) кашель г)
стеаторея

26. Дифференцировать с муковисцидозом необходимо:

- а) дизентерию
- б) болезнь Крона
- в) целиакию
- г) затяжную пневмонию
- д) дисахаридазную недостаточность

27. Муковисцидоз можно диагностировать следующими исследованиями:

- а) рентгенографией желудочно-кишечного тракта с барием
- б) потовой пробой
- в) определением натрия в ногтях г)
УЗИ органов брюшной полости

28. При лечении больных муковисцидозом применяют:

- а) кинезитерапию

- б) гормонотерапию
- в) антибиотики
- г) ферменты
- д) аглиадиновую диету
- е) ингаляции муколитиками

УКАЖИТЕ ОДИН ПРАВИЛЬНЫЙ ОТВЕТ

29. Стеаторея за счет жирных кислот характерна для:

- а) неспецифического язвенного колита
- б) дизентерии
- в) целиакии
- г) муковисцидоза
- д) врожденной короткой кишки

30. При целиакии в питании используются:

- а) рис
- б) кукуруза
- в) пшеница
- г) рожь
- д) овес

УКАЖИТЕ ОДИН ПРАВИЛЬНЫЙ ОТВЕТ

31. В биоптате слизистой оболочки тонкой кишки при целиакии обнаруживается:

- а) атрофия слизистой оболочки
- б) лимфангиоэктазии
- в) гиперплазия слизистой оболочки