

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 27. Кардиология. Диффузные заболевания соединительной ткани.
Системная красная волчанка, дерматомиозит, склеродермия, узелковый
периартериит**

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

Разработаны

доцентом кафедры

доцентом кафедры

доцентом кафедры

Водовозовой Э.В.

Леденевой Л.Н.

Быковым В.О.

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 диффузных заболеваний соединительной ткани у детей, студенты должны научиться диагностировать данное заболевания, 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.Профилактика. Прогноз. Исход.

3.Теоретическая часть.

В рабочей классификации и номенклатуре ревматологических болезней подкласс диффузных болезней соединительной ткани — (ДБСТ), в порядке их распространенности, выглядит так:

- Системная красная волчанка (СКВ).
- Системная склеродермия (ССД).
- Дерматомиозит (полимиозит) идиопатический — ДМ/ПМ.

К этой же группе относят ряд заболеваний, которым свойственна системность поражений различных органов: диффузный фасцит, болезнь Шегрена, ревматическая полимиалгия, рецидивирующий полихондрит, рецидивирующий панникулит. К этой же группе заболеваний относят смешанное заболевание соединительной ткани, при котором сочетаются симптомы СКВ, ССД и ДМ.

Традиционно СКВ, ССД и ДМ дифференцируют с узелковым периартериитом (УП), который открывает подкласс системных васкулитов.

Чаще других ДБСТ приходится дифференцировать друг с другом, с хроническим активным гепатитом, лекарственной болезнью, сепсисом, туберкулезом, раковыми заболеваниями, ревматоидным артритом с висцеритами, лимфомами. Особенно труден диагноз смешанного заболевания соединительной ткани, который ставится методом исключения.

Этиология ДБСТ неясна. Получены косвенные доказательства вирусной этиологии СКВ. В качестве факторов, провоцирующих развитие

ДБСТ, могут выступать инсоляция, охлаждение, инфекции, беременность и роды, психические травмы, прием лекарств, вакцинации, курортное и физиотерапевтическое лечение, оперативные вмешательства.

СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

Определение. СКВ — заболевание преимущественно молодых женщин

и девушек, характеризующееся системным аутоиммунным поражением соединительной ткани и сосудов.

Классификация. Выделяют 3 варианта течения СКВ: острое, подострое и хроническое и 3 степени активности.

Клиническая картина и диагностика. Для постановки диагноза необходимо учитывать данные клинического и лабораторного исследований, а также результаты гистоморфологического исследования кожи и тканей внутренних органов.

Американской ревматологической ассоциацией предложены следующие **критерии для диагностики СКВ:**

1. волчаночная бабочка (характерная эритема на лице);
2. дискоидная волчанка;
3. синдром Рейно;
4. алопеция;
5. фотосенсибилизация;
6. изъязвления в полости рта и носоглотки;
7. артрит без деформации суставов;
8. наличие волчаночных клеток;
9. ложноположительная реакция Вассермана;
10. протеинурия более 3,5 г в сутки;
11. цилиндрурия;
12. плеврит, перикардит;
13. психоз, судороги;
14. гемолитическая анемия, тромбоцитопения, лейкопения.

Диагноз считается достоверным при наличии четырех из вышеперечисленных критериев.

Институтом ревматологии АМН предложены диагностические критерии СКВ, которые подразделяют на большие и малые.

Большие признаки: «бабочка», люпус-артрит, люпус-нефрит, люпус-пневмонит, LE-клетки, антинуклеарный фактор в высоком титре, аутоиммунный синдром Верльгофа, положительный тест Кумбса (гемолитическая анемия), гематоксилиновые тельца в биоптате, характерная патоморфология при биопсии кожи, почек, синовиальной оболочки, лимфатического узла.

Малые признаки: лихорадка выше 37,5°C в течение нескольких дней, немотивированная потеря массы тела, капилляриты на пальцах, неспецифический кожный синдром (крапивница, многоморфная эритема), полисерозит (плеврит, перикардит), лимфаденопатия, гепатомегалия, спленомегалия, миокардит, поражение ЦНС, полиневриты, полимиозиты или миалгии, полиартралгии, синдром Рейно, увеличение СОЭ свыше 20 мм/ч, лейкопения менее $4 \cdot 10^9$ /л, анемия менее 100 г/л, тромбоцитопения менее $100 \cdot 10^3$ /л, гипергаммаглобулинемия более 22%, антинуклеарный фактор в низком титре, свободные LE-клетки, стойкая ложноположительная реакция Вассермана, изменения тромбоэластограммы.

Диагноз СКВ достоверен при наличии 3 больших признаков, среди которых должен быть обязательно 1, 5, 6 и 9 пункты. При отсутствии этих признаков набор симптомов должен быть увеличен (больше 4) за счет включения малых признаков.

Лечение

1. Глюкокортикостероиды (ГКС) являются лекарствами первого ряда при СКВ. Препаратом выбора является преднизолон, который назначают при III степени активности при остром и подостром течении в дозе 40-60 мг внутрь, при II — 30-40 мг, при I — 15-20 мг.

Наибольшие дозы преднизолона назначают при люпус-нефрите и нейро-люпусе. При данной органной патологии, а также при особо тяжелом течении СКВ применяют **пульс-терапию**: в течение 3-5 дней преднизолон (лучше метипред) вводят в/в в дозе до 1000 мг в сутки в сочетании с цитостатиками (циклофосфан до 1 г в сутки), после чего возвращаются к первоначальной дозе ГКС. После достижения отчетливого клинико-лабораторного эффекта дозу кортикостероидов постепенно снижают до поддерживающей дозы (преднизолон 5-10 мг/сут), которая назначается годами. Эквивалентными следует считать следующие дозировки ГКС: 20 мг гидрокортизона - 5 мг преднизолона - 4 мг триамсинолона - 4 мг метилпреднизолона - 0,75 мг дексаметазона (бетаметазона). При назначении кортикостероидов нужно помнить все возможные побочные реакции и осложнения. Для уменьшения побочного эффекта ГКС рекомендуется назначить препараты калия, анаболические гормоны, мочегонные и гипотензивные средства, транквилизаторы, противоязвенные средства. При развитии инфекционных осложнений назначают антибиотики, при обострении туберкулеза — противотуберкулезные препараты, при грибковых поражениях — нистатин, леворин. При развитии «стероидного психоза» кортикостероиды отменяют.

2. Назначение цитостатиков (циклофосфамид или азатиоприн в дозе 100-200 мг/сут) показано при:

- 1) недостаточной эффективности монотерапии ГКС;
- 2) высокой активности СКВ;
- 3) люпус-нефрите и нейро-люпусе;
- 4) целесообразности уменьшения дозы ГКС из-за побочных реакций.

Цитостатики назначают в течение нескольких месяцев, поддерживающую дозу 50-100 мг/сут больные принимают в течение нескольких лет. Необходимо контролировать периферическую кровь

(опасность цитопении). Наиболее тяжелые осложнения, требующие отмены цитостатиков: геморрагический цистит, опоясывающий лишай, агранулоцитоз, инфекционные осложнения.

3. Интенсивная терапия СКВ:

- 1) Пульс-терапия.
- 2) Плазмаферез.
- 3) Гемосорбция.

В комплексном лечении СКВ можно применять нестероидные противовоспалительные средства, аминохинолиновые препараты, после стихания активности — лечебная физкультура, массаж. Санаторно-курортное и электролечение противопоказаны.

СИСТЕМНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ

Определение. ССД — типичная коллагеновая болезнь, связанная с

избыточным коллагенообразованием в связи с нарушением функционирования фибробластов. ССД характеризуется генерализованным дегенеративно-склеротическим изменением соединительной ткани со своеобразным поражением кожи, опорно-двигательного аппарата, внутренних органов, вазоспастическим синдромом (с. Рейно).

Классификация. При написании диагноза ССД учитывается:

- клиническая форма болезни: типичная с характерным поражением кожи (плотный отек, индурация, атрофия); атипичная — очаговая СД и висцеральная СД;
- течение болезни: острое, подострое и хроническое с определением стадии: начальная, генерализованная, терминальная; степень активности: I, II, III;
- клиничко-морфологическая характеристика поражений (кожи и периферических сосудов, локомоторного аппарата, сердца, легких, пищеварительного тракта, почек, нервной системы).

Клиническая картина и диагностика. Для диагностики системной склеродермии пользуются следующими критериями (Н. Г. Гусева, 1975).

Основные периферические признаки: синдром Рейно, склеродермическое поражение кожи, суставно-мышечный синдром (с контрактурами), остеолит, кальциноз.

Основные висцеральные признаки: базальный пневмосклероз, крупноочаговый кардиосклероз, склеродермическое поражение пищевого канала, истинная склеродермическая почка.

Дополнительные периферические признаки: гиперпигментация кожи, телеангиоэктазии, трофические нарушения, сухой синдром Шегрена, полиартралгия, полимиалгия, полимиозит.

Дополнительные висцеральные признаки: лимфаденопатия, полисерозит (чаще адгезивный), диффузный или очаговый гломерулонефрит, полиневрит, поражение центральной нервной системы.

Дополнительные общие признаки: уменьшение массы тела (более 10 кг), лихорадка (чаще субфебрильная).

Дополнительные лабораторные признаки: увеличение СОЭ (свыше 20 мм/ч), гиперпротеинемия (более 85 г/л), гипергаммаглобулинемия (более 20%), антитела к ДНК или (+) антинуклеарный фактор, (+) ревматоидный фактор.

Лечение.

Лечение ССД определяется в первую очередь вариантом течения и активностью процесса. Все медикаментозные средства, применяемые для лечения ССД, можно объединить в три группы: антифиброзные, сосудистые и противовоспалительные.

Основные методы лечения системной склеродермии

Препараты и методы лечения	Основной механизм действия	Показания	Препараты	Суточная доза
Глюкокор-	Противовос-	Острое	Пре	30-

тикостероиды	палительный, иммунодепрессивный, десенсибилизирующий эффект	и подострое течение, III степень активности, выраженные иммунологические сдвиги	днизолон	40 мг (в комбинации с Д-пеницилламином 10-15 мг)
Цитостатики	Иммунодепрессивный	III степень активности, выраженные иммунологические сдвиги, резистентность к ГКС	Азатиоприн	50-150 мг
Комплексоны	Предотвращают фиброобразование, иммунодепрессивное и противовоспалительное действие	При всех вариантах течения, особенно эффективен при поражении кожи, противопоказан при поражении печени и почек, тромбоцитопении и лейкопении	Д-пенициллин (купренил, металкап-таза)	2 недели — 150-300 мг, постоянно повышая до 1800 мг.
Препараты 4-аминохинолинового ряда	Противовоспалительный, иммунодепрессивный	Хроническое течение в комбинации с другими сред-	Делагил Плаквенил	0,25 0,4

		СТВАМИ		
--	--	--------	--	--

Антикоагулянты, дезагреганты	Улучшение микроциркуляции	Нарушение микроциркуляции, ДВС-синдром	Гепарин Курантил Трентал Реополиглюкин Плазма	10-15 тыс. ЕД п/к 150-200 мг 400-600 мг 200-400 мл 100-200 мл
Периферические вазодилататоры	Улучшение микроциркуляции	Нарушение микроциркуляции, ДВС-синдром	Коринфар (кордафен) верапамил (изоптин)	40-60 мг 120 мг
Нестероидные противовоспалительные препараты	Противовоспалительный эффект	В комбинации с другими средствами при всех вариантах течения	Аспирин Индометацин др.	2-3 г 0,075-0,15
Ферменты	Влияние на соединительную ткань	Хроническое	Лидаза	64-128 ЕД п/к или путем электрофореза

Эффективны наружные аппликации 50%раствора димексида. Целесообразно проведение гипербарической оксигенации, плазмафереза, особенно при высокой активности процесса. Большую роль играет

локальная терапия ССД: электрофорез с 25%димексидом, лидазой, гумизолью, ультразвук, лазеротерапия, парафиновые аппликации, массаж, ЛФК. Санаторно-курортное лечение показано больным с хроническим течением и минимальной активностью на курортах с радоновыми и сероводородными ваннами.

ДЕРМАТОМИОЗИТ

Определение. Дерматомиозит — заболевание, характеризующееся

системным поражением поперечно-полосатой мускулатуры и своеобразным поражением кожных покровов. Если поражение кожи отсутствует, применяется термин полимиозит.

Классификация. Наибольшее распространение получила рабочая классификация

1. первичный идиопатический полимиозит;
2. первичный идиопатический дерматомиозит;
3. дерматомиозит (полимиозит), сочетающийся с опухолями;
4. дерматомиозит (полимиозит), сочетающийся с васкулитом;
5. сочетание полимиозита (дерматомиозита) с диффузными болезнями соединительной ткани.

Целесообразно для простоты использовать разграничение ДМ, представленное в подклассе ДБСТ из рабочей классификации ревматических болезней (1985), а именно:

1. дерматомиозит (полимиозит идиопатический),
2. дерматомиозит паранеопластический,
3. дерматомиозит ювенильный.

При диагностике ДМ в каждом случае необходимо детальное обследование больного для исключения вторичного характера заболевания (паранеопластический ДМ).

Выделяют 3 периода болезни:

1. начальный (продромальный);
2. манифестный (выражены кожный, мышечный синдром,

общие проявления);

3. дистрофический кахектический.

В диагнозе ДМ/ПМ указывают вариант течения: острое, подострое, хроническое.

Клиническая картина и диагностика. Диагностические критерии ДМ подразделяют на основные и дополнительные.

Основные критерии:

- характерное поражение кожи: периорбитальный отек и эритема — синдром очков, телеангиэктазии, эритема на открытых участках тела (лицо, шея, верхняя часть груди, конечности);

- поражение мышц (преимущественно проксимальных отделов конечностей), выражающееся мышечной слабостью, миалгиями, отеком и позже атрофией;

- характерная патоморфология при биопсии мышц (дегенерация, некроз, воспалительные инфильтраты, фиброз);

- увеличение активности сывороточных ферментов — креатинфосфокиназы, аминотрансфераз более чем на 50% от нормы;

- характерные данные электромиографических исследований.

Дополнительные критерии: кальциноз, дисфагии.

Диагноз достоверен при наличии 3 основных критериев, при наличии двух основных и двух дополнительных критериев.

Лечение.

Средством выбора при ДМ являются кортикостероиды. Назначают преднизолон в дозе 80-100 мг при остром течении, при подостром — 50-60 мг, при хроническом — 30-40 мг/сут. Преднизолон назначают в высоких дозах до отчетливого клинического эффекта (в среднем 2-3 мес.), дозу снижают медленно по 1/4-1/2 таблетке в 7-10 дней.

Иммунодепрессанты назначают при ДМ, если кортикостероиды оказываются неэффективными или имеются противопоказания к их назначению. При любых формах болезни длительно применяют хинолиновые препараты. Используются также анаболические гормоны, нестероидные противовоспалительные средства. При стихании остроты процесса используют лечебную физкультуру для предупреждения мышечных контрактур, дыхательную гимнастику, физиотерапевтические процедуры (массаж, парафин, электрофорез с лидазой). После стихания активности процесса целесообразны бальнеотерапия, санаторно-курортное лечение.

УЗЕЛКОВЫЙ ПЕРИАРТЕРИИТ

Определение. УП характеризуется системным некротизирующим поражением артерий преимущественно мелкого и среднего калибра. При УП поражение сосудов является сущностью болезни в отличие от ДБСТ, при котором васкулиты лишь компонент патологического процесса.

Классификация. Выделяют острое, подострое и хроническое течение УП. С целью назначения адекватной терапии и оценки прогноза различают следующие клинические формы:

- почечно-висцеральная,
- почечно-полиневритическая,
- астматическая,
- тромбангитическая,
- периферическая (без висцеритов).

Клиника и диагностика. Диагноз УП всегда труден в связи отсутствием характерных признаков болезни. По данным З. Н. Семинковой (1980), при распознавании УП следует учитывать наиболее часто наблюдающиеся синдромы:

- почечно-полиневритический,
- почечно-абдоминально-сердечный,
- легочно-сердечно-почечный,

- легочно-полиневритический.

Диагностика УП основывается на выявлении самых типичных признаков заболевания:

- стремительная смена клинических проявлений явно системного заболевания;
- персистирующая лихорадка на фоне тахикардии;
- быстрое похудение;
- изменение мочевого осадка или гипертензия;
- типичный абдоминальный синдром с диспептическими расстройствами;
- пневмонит или бронхиальная астма с высокой эозинофилией;
- кардиальный синдром в виде коронарита;
- нейропатии и миопатии;
- кожные изменения (пурпура, подкожные узелки).

Лабораторные данные неспецифичны. Возможен лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом, умеренная анемия и тромбоцитопения, ускоренная СОЭ, стойкая гипергаммаглобулинемия, повышение содержания циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК).

Лечение.

1. Применяют ГКС, которые особенно эффективны в ранних стадиях болезни. Преднизолон назначают в дозе 60-100 мг (до 300 мг в сутки) в течение 3-4 дней с постепенным снижением в течение 1,5-2 месяцев.
2. Методом выбора при УП являются цитостатики — азатиоприн или циклофосфамид в дозе 150-200 мг в день в течение 2,5-3 месяцев, а затем по 100-50 мг в сутки в течение нескольких месяцев и даже лет.
3. Сочетанная терапия средних доз преднизолона (60 мг/сут) и цитостатиков (150-200 мг/сут).

4. Гепарин 20 тыс. ЕД. (в 4 приема) в течение 30-45 дней.
5. При переходе на поддерживающую терапию назначают аминохинолиновые препараты.
6. Нестероидные противовоспалительные средства, сосудистые препараты.

Дифференциальная диагностика ДБСТ

Признак болезни	СКВ	ССД	УП
Начало болезни	Чаще острое, связь с инсоляцией, приемом лекарств	Чаще медленное, связь с инфекцией, охлаждением	Чаще постепенное. Позже развивается висцеральная симптоматика
Пол больного	ж:м	ж:м	ж:м
Возраст больных	20-30 лет	30-50 лет	20-50 лет
Общие симптомы	Быстрое похудение, трофические расстройства	Быстрая значительная потеря веса	Резкая слабость, катастрофическое похудение
Суставной синдром	У 90% больных поражаются любые суставы, чаще мелкие. Вначале могут быть только артралгии. Остеопороз	Полиартралгии, мигрирующий полиартрит (ревматоидоподобный) Может быть остеолит ногтевых фаланг.	Артралгии, мигрирующий артрит крупных суставов
Мышечный синдром	Миозиты, миалгии	Мышечная атрофия, мышечные контрактуры	Миалгии, мышечная слабость в плечевом поясе, тазобедренной области
Серозиты	У 80% больных рецидивируют, Т, малосимптомны	Адгезивный плеврит	Не типичны

Кожные поражения	У 85% больных — дерматит, эритема на лице («бабочка»). Неспецифические изменения	У 75% больных — плотный отек кожи, индурация, атрофия. Маскообразное лицо. Телеангиоэктазии	Бледность с землистым оттенком, узелки по ходу сосудов. Петехии. Некрозы кожи
Лихорадка	У 100% больных длительная, волнообразная или септического характера. Неплохо переносится больными.	Чаще субфебрильная температура	Постоянно — лихорадка
Поражение лимфоузлов	У 70% больных увеличение лимфоузлов подмышечных, паховых, увеличение селезенки	У 50% больных некоторое увеличение лимфоузлов	Полиадения. Спленомегалия
Поражение слизистых оболочек	Афтозный стоматит, эзофагит, язвенный энтероколит	Может встретиться синдром Шегрена	Язвы желудка. Уретрит
Сердечно-сосудистые поражения	У 100% больных миокардиодистрофия, перикардит (50%), эндокардит Либмана-Сакса	У 90% больных кардиосклероз, фибропластический эндокардит	Быстро-прогрессирующая сердечная недостаточность без клинических признаков поражения сердца. Инфаркт миокарда у 70% больных
Поражения сосудов	Васкулиты, с-м. Рейно	С-м Рейно (у 90%), возможны кризы	Легочные васкулиты, с-м Рейно, мигрирующие флебиты

		нефрит	
Поражения легких	Интерстициальный пневмонит. Дисковидные ателектазы, тонкостенные полости.	Пневмосклероз, иногда — бронхоэктазы	Интерстициальный пневмонит. Синдромная бронхиальная астма. Кровохарканье
Поражения желудочно-кишечного тракта	Абдоминальные сосудистые кризы. Волчаночный гепатит.	Сухость слизистых. Дисфагия, расширение пищевода. Запоры. Может возникнуть перитонит.	Коликообразные боли в животе. Холецистоподобный синдром.
Поражения глаз	Блефарит, катаракта, осложнения от хинолиновых препаратов	Тромбоз сосудов сетчатки, эктропион, атрофические изменения	Рано появляются кератиты, ириты, ирродоциклиты
Поражения нервной системы	Астеновегетативный синдром, полиневриты (до 70%), изредка — психозы	Полиневриты (50%), редко — мозговые инсульты	Полиморфные неврологические изменения (моновневриты, субарахноидальные кровоизлияния). Бред.
Изменения в анализе крови. (клин.)	Анемия, лейкопения, лимфопения, СОЭ увеличена до 50 мм в час и более. Тромбоцитопения	Лейкоцитоз — (50%); умеренное увеличение СОЭ у 80% больных	Анемия, лейкоцитоз или лимфопения. Эозинофилия (до 70%). Тромбоцитопения.
Биохимические и иммунологические тесты (типичные изменения)	Гипергаммаглобулинемия. LE-клетки в большом количестве. Гематоксилиновые тельца Гросса, антитела к нативной ДНК, АНФ (+)	Гиперлипидемия, редко — АНФ, LE-клетки в (10%). Повышенное выделение с мочой оксипролина и гликозаминогликанов	Стойкая гипергаммаглобулинемия. Биопсия мышцы — изменения сосудов мышечного типа

Течение болезни	Острое, подострое, хроническое	Острое, подострое, хроническое	Разнообразное
-----------------	--------------------------------	--------------------------------	---------------

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, измерение АД
- пальпация живота с определением границ печени и селезенки.

Задание 2. Решите задачу

ЗАДАЧА 1.

Тамара К., 10 лет. Жалобы при поступлении на: лихорадку (неправильного типа), нарастающую слабость, недомогание, снижение аппетита, потерю массы тела, усиленное выпадение волос, артралгии в крупных и мелких суставах. Болеет на протяжении 3-х месяцев. 2,5 месяца назад получала стационарное лечение по поводу выпотного плеврита. При обследовании ранее в ОАК выявлялись воспалительные изменения, по поводу которых получала без эффекта антибактериальную терапию.

При объективном осмотре. Пониженного питания. На коже лица эритема в виде «бабочки». На открытых участках кожи туловища и конечностей – эритематозные высыпания. Интенсивность высыпаний увеличивается после пребывания на солнце. На дистальных отделах нижних

конечностей необильные симметричные, геморрагические высыпания. Кисти рук холодные. На голове участки гнездового облысения. На небе эритематозно-отечные пятна. На слизистой щек единичные афты.

Со стороны органов дыхания, сердца изменений при осмотре не выявлено. Печень + 2 см. селезенка не пальпируется. Стул, мочеиспускание без особенностей.

Результаты лабораторных и инструментальных исследований. ОАК: Л.: $3,2 \cdot 10^9/\text{л}$. п\я-2. с\я -80. Л -15. М-3. СОЭ- 34 мм/ч. Ретикулоциты – 3.2%. Тр. $87 \cdot 10^9/\text{л}$. Тест Кумбса – положительный.

ОАМ: Б -2.3 г/л/сут. Л -2-3-4 в п\зр. Эр. 12-16 в п/зр.

Креатинин -156 мкмоль/л. Антиядерные антитела- тест положительный. Антитела к нативной ДНК – титр АТ превышает норму в 3 раза.

Реакция Вассермана -++++.

Вопросы к задаче

1. Какие изменения возможны у данной больной на УЗИ органов брюшной полости и почек?
2. Какому варианту поражения почек соответствуют имеющиеся изменения в моче?
3. Укажите наиболее частую патологию ЖКТ, выявляемую при ФГДС у данных больных
4. Перечислите наиболее частые осложнения данного заболевания
5. Как трактовать результаты реакции Вассермана?
6. Сформулируйте клинический диагноз
7. Укажите принципы определения активности данного заболевания
8. Назначьте больной глюкокортикоиды

9. Перечислите показания для назначения цитотоксических и нецитотоксических средств
10. Перечислите показания для назначения иммуноглобулинов
11. Какой препарат из группы биологических агентов чаще всего назначают при данном заболевании.

ЗАДАЧА 2.

Ольга О. 1 год. Жалобы на лихорадку 38-39 °С, сыпи, слабость, вялость, плаксивость, 2-х кратная рвота. Болеет более 2-х недель. Лечился у участкового врача по поводу ОРВИ вифероном, НПВС, амоксиклавом – без эффекта.

При осмотре выявлены: признаки конъюнктивита, хейлита, На коже туловища и конечностей полиморфная – пятнисто-папулезная. Кожа кистей и стоп шелушится. Покраснение кожи ладоней и стоп.

На шее слева пальпируется болезненный лимфоузел до 1,5 см.

Со стороны легких без патологии. Границы относительной сердечной тупости расширены преимущественно влево. При аускультации на верхушке выслушивается систолический шум средней интенсивности, не проводящийся экстракардиально. Торы аритмичные (ритм галопа).

Живот при пальпации болезненный. Симптомы раздражения брюшины отрицательные.

Исследования. ОАК. Л. $16,9 \cdot 10^9$ /л. Формула крови: Э- 3; П/я -5. с/Я -67, Л – 23. М -6. СОЭ – 25 мм/ч. Тр. $562 \cdot 10^9$ /л. Эр. $4,9 \cdot 10^{12}$ /л. Нь – 146 г/л.

ОАМ: Б- 0,56 г/л. Л – 8-10 в п/зр. Эр – 0-1-0 в п/зр. Коагулограмма:

АЧТВ – 15 сек. Протромбиновый индекс – 86%.

Фибриноген – 5 г/л. Прокальцитонин 1 нг/мл. СРБ 15 мг/дл.

Трансаминазы: АСТ – 78 Ед; АЛТ – 84 Ед.

ЭКГ: удлинение интервала PR и QT; низкий вольтаж комплекса QRS и зубца T, изменение сегмента ST.

На обзорной рентгенограмме органов грудной клетки: КТИ – 0,62.

Вопросы к задаче

1. Какие изменения Вы ожидаете выявить при ЭХО-КГ
2. Сформулируйте диагноз
3. Назовите основной препарат для лечения данного заболевания. Назначьте данный препарат
4. Назовите 2-й обязательный препарат для лечения больной
5. Назначьте указанный Вами в п.4 препарат
6. Укажите наиболее частые осложнения заболевания со стороны

CCC.

7. Для профилактики тромбозов назначают (укажите препараты)
8. Укажите прогностически неблагоприятные признаки заболевания

Задание 3. Составьте конспект

5. Вопросы для собеседования

1. Классификация диффузных заболеваний соединительной ткани.
2. Этиология.
3. Патогенез.
4. Клиника.
5. Диагностика.
6. Дифференциальная диагностика.
7. Осложнения.
8. Лечение.
9. Профилактика, диспансеризации.
10. Исход. Прогноз.

6. Тестовые задания.

УКАЖИТЕ ОДИН ПРАВИЛЬНЫЙ ОТВЕТ

2. Наиболее выражены изменения кожи в виде индurations и атрофии при:

- а) склеродермии
- б) узелковом периартериите
- в) системной красной волчанке
- г) ювенильном ревматоидном артрите

УКАЖИТЕ ВСЕ ПРАВИЛЬНЫЕ ОТВЕТЫ:

3. Клинические проявления системной красной волчанки могут включать синдромы:

- а) бронхообструктивный
- б) кожный в) суставной
- г) висцеральный
- д) поражение глаз

4. Факторами, предрасполагающими к развитию системной красной волчанки, могут быть:

- а) возраст женщин от 14 до 24 лет
- б) гиперинсоляция в) переохлаждение
- г) возраст до 1 года

5. При системной красной волчанке в общем анализе крови наиболее вероятны изменения:

- а) увеличение числа лейкоцитов
- б) уменьшение числа лейкоцитов
- в) увеличение СОЭ г) нормальные показатели СОЭ

6. При подозрении на заболевание из группы диффузных болезней соединительной ткани в план обследования необходимо включить:

- а) велоэргометрию
- б) эхокардиографию
- в) ЭКГ
- г) анализ протеинограммы
- д) общий анализ мочи е) общий анализ крови

7. Для узелкового периартериита характерны следующие синдромы:

- а) миокардит б) олигофрения
- в) мочевого синдром
- г) повышение артериального давления
- д) кожные отеки или сухие некрозы