

ЗАДАЧА 1

Мальчик 1 года 8 месяцев.

Анамнез жизни: Ребенок от I беременности, протекавшей с токсикозом, срочных родов. Масса при рождении 3250 г, длина 51 см; закричал сразу. Период новорожденности протекал без особенностей.

На грудном вскармливании до 6 мес. Аппетит был удовлетворительный, срыгивал редко, стул соответствовал возрасту и характеру питания. Периодически, преимущественно в утренние часы, возникали эпизоды вялости, повышенной потливости, судорожных подергиваний конечностей. Вес в возрасте 1 года составил 8500 г, рост 72 см.

При осмотре масса тела 9 кг, рост 74 см. Обращают на себя внимание: «кукольное» лицо, короткая шея, увеличенный живот. Кожа бледно-розовая, в области тенора и гипотенора гиперемирована («печеночные ладони»), венозная сеть на передней брюшной стенке не выражена. Подкожно-жировая клетчатка развита избыточно, распределена неравномерно, преимущественно в верхней части туловища. В легких дыхание пуэрильное, проводится во все отделы, хрипов нет, ЧД 28 в 1 минуту. Границы сердца: правая – по правому краю грудины, верхняя – 2 ребро, левая - на 0,5 см снаружи от срединно-ключичной линии. Тоны сердца звучные, ритмичные, ЧСС 120 уд. в 1 мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень выступает из-под края реберной дуги на 12 см, край плотный, ровный, закруглен. Селезенка не пальпируется. Нервно-психическое развитие соответствует возрасту. Стул регулярный, оформленный.

Клинический анализ крови: Нв – 120 г/л, эр. – $4,2 \times 10^{12}$ /л, лейкоц. – $9,0 \times 10^9$ /л, п/я – 2%, с/я – 29%, э. – 1%, л. – 60%, м. – 8%, СОЭ – 5 мм/час.

Биохимический анализ крови: общий белок – 75 г/л, альбумины – 53%, глобулины: α_1 - 5%, α_2 - 12%, β - 15%, γ – 15%, билирубин общий – 10,5 мкмоль/л, прямой – 3,0 мкмоль/л, АлАТ – 87 Ед/л, АсАТ – 70 Ед/л, общ. липиды - 14 г/л (норма 4,5 – 7), триглицериды 4,5 ммоль/л (норма до 1,8), холестерин – 9,2 ммоль/л, глюкоза – 2,9 ммоль/л, мочевая кислота – 0,65 ммоль/л (норма – 0,17 – 0,41), молочная кислота – 2,8 ммоль/л (норма – 1,0 – 1,7).

Кислотно-основное состояние крови: pH = 7,32, BE = -6 ммоль/л.

УЗИ органов брюшной полости и почек: печень резко увеличена до 130 x 115 мм, диффузно неоднородная, эхогенность повышена, сосудистый рисунок обеднен, контуры ровные. Воротная вена не расширена. Желчный пузырь не увеличен, стенки не утолщены. Селезенка не увеличена.

Размеры почек увеличены до 73x36 мм (лев) и 75x37 мм (прав), паренхима гиперэхогенная, умеренно неоднородная, дифференцировка сохранена.

ЗАДАНИЕ:

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Какие нарушения лежат в основе этого заболевания?
3. Какие заболевания из этой группы Вам известны?
4. При каком заболевании из этой группы развиваются тяжелое поражения сердца?
5. Какие причины способствуют увеличению размеров печени при данной патологии?
6. Объясните механизм развития гипогликемических состояний у ребенка.
7. Назовите методы исследования, необходимые для подтверждения диагноза.
8. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?
9. Назовите основные принципы лечения.
10. Что является основной причиной смерти при отсутствии терапии?

ЗАДАЧА 1

Диагноз: Болезнь накопления гликогена (тип I, болезнь Гирке)

ЗАДАЧА 2

Мальчик 8 месяцев, от I физиологично протекавшей беременности, срочных родов. Масса тела при рождении 3100 г, длина 50 см, закричал сразу, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов, к груди приложен в родильном зале, из родильного дома выписан на 4-е сутки. Находится на грудном вскармливании, прикорм по возрасту.

Наследственный анамнез неотягощен. Родители молодые, здоровые.

Раннее развитие без особенностей. С 3-х месячного возраста ребенок стал вялым, плохо прибавлял в весе, отмечались частые срыгивания и рвота. В 5 мес. перестал интересоваться игрушками, появился специфический запах мочи. С 6-месячного возраста у ребенка нарушилась двигательная активность, возникли ритмические покачивания туловища, появился гипертонус конечностей. Мальчик стал отставать в нервно-психическом развитии. Временами отмечались приступы неукротимой рвоты.

Объективно: ребенок правильного телосложения, удовлетворительного питания. Обращают на себя внимание очень светлая кожа, белокурые волосы, яркие голубые глаза. От ребенка исходит своеобразный «мышинный» запах. В легких дыхание пуэрильное, проводится во все отделы, хрипов нет, ЧД 32 в 1 мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС 124 уд. в 1 мин. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации во всех отделах, безболезненный. Печень выступает на 2 см из-под края реберной дуги, эластичной консистенции, безболезненная.

Неврологический статус: ребенок сидит только с поддержкой, не стоит, эмоционально вял, издает редкие монотонные звуки, не узнает мать; отмечается выраженный гипертонус, усиление глубоких сухожильных рефлексов.

Клинический анализ крови: Hb – 110 г/л, эр. - $4,3 \times 10^{12}$ /л, лейкоц. - $5,8 \times 10^9$ /л, п/я - 1%, с/я - 32%, э. – 1%, л. - 58%, м. - 8%, СОЭ - 2 мм/час.

Общий анализ мочи: количество - 40,0 мл, относительная плотность - 1012, лейкоциты - 2-3 в п/зр, эритроциты – нет, слизь – немного.

Тандемная масс-спектрометрия: повышение концентрации фенилаланина, тирозин в норме.

ЗАДАНИЕ:

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
2. В чём заключается патогенез данного заболевания?

3. Объясните причину необычно светлой окраски кожи и волос у детей с этой патологией.
4. Чем обусловлено отставание психомоторного развития у данного больного?
5. Перечислите необходимые дополнительные методы обследования. В консультациях каких специалистов нуждается ребенок?
6. Перечислите основные принципы лечения этого заболевания.
7. Какой прогноз заболевания ?
8. Назовите основные принципы профилактики данной патологии.

Задача 2

Диагноз: Фенилкетонурия, позднее выявление.

ЗАДАЧА 3

Мальчик 14 лет поступил с жалобами на слабость.

Ребенок от I физиологично протекавшей беременности, срочных родов. Раннее развитие без особенностей. Рос и развивался соответственно возрасту. Полгода назад стал отмечать недомогание, частые головные боли, нарушение сна, периодические боли в животе. 3 месяца назад перенес острую кишечную инфекцию, при обследовании в стационаре выявлено увеличение уровней трансаминаз до 2,5 норм. Маркёры вирусных гепатитов А, В, С – отрицательные.

Родители здоровы, младшая сестра (8 лет) не обследована, у бабушки по материнской линии ИБС. Мальчик ходит в школу, успеваемость ниже среднего, запоминает учебный материал с трудом, невнимателен, неусидчив. В последнее время испортился почерк.

При осмотре: рост 158см, вес 51кг. Сознание ясное. Отмечается умеренное снижение мышечного тонуса, походка шаткая. Неустойчив в позе Ромберга. Отмечается девиация языка влево. Кожные покровы смуглые, чистые, усилен венозный рисунок. Краевая субиктеричность склер. В легких дыхание проводится равномерно во все отделы, везикулярное, хрипов нет. Сердечные тоны ритмичные, звучные. Живот доступен глубокой пальпации, мягкий, чувствительный в эпигастрии. Печень выступает на 1см из-под края правой реберной дуги. Селезенка +1см, безболезненная. Стул неустойчивый, окрашен. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

Анализ крови клинический: Hb – 112 г/л, эр $3,7 \times 10^{12}$ /л, ЦП– 0,92, лейкоц. – $5,2 \times 10^9$ /л, п/я - 1%, с/я - 64 %, э.. - 1%, л. - 32%, м. - 2%, СОЭ 9 мм/час.

Биохимический анализ крови: общий белок – 62 г/л, альбумины – 58%,, глобулины: α_1 – 7%, α_2 – 4%, β – 12%, γ – 19%; АЛТ - 164 ед/л, АСТ - 90 ед/л, билир общ - 15,2 мкмоль/л, прямой – 2,7 мкмоль/л, ЩФ 141 ед/л (норма 42-110), ГГТ 49 ед/л (норма 5-35), церулоплазмин 9,5 мг/дл (норма 22-58), альфа1-антитрипсин 110 мг/дл (норма 88-174), глюкоза – 3,6 ммоль/л, железо – 8 ммоль/л.

Суточная экскреция меди с мочой: 204,4 мкг/сут (норма менее 50 мкг/л). **На фоне приема Д-пенициллина:** 1730,4 мкг/сут.

УЗИ органов брюшной полости: Печень: ПД 126мм, ЛД 88мм (ув), паренхима неоднородная, гиперэхогенная, воротная вена 8,6мм (расширена). Желчный пузырь не увеличен, просвет свободный, стенки не утолщены. Селезенка 103мм (ув), неоднородная, селезеночная вена 6мм, извита. Поджелудочная железа 17x11x18мм, паренхима однородная.

Фиброэластометрия печени: Стадия фиброза F4 по METAVIR.

ЗАДАНИЕ:

1. Сформулируйте и обоснуйте клинический диагноз.
2. Опишите этиологию и патогенез заболевания.
3. Объясните причину неврологической симптоматики у ребенка.
4. Какие синдромы поражения печени имеются у пациента?
5. Перечислите заболевания, с которыми следует проводить дифференциальную диагностику.
6. Перечислите необходимые дополнительные методы исследования.
7. Назначьте диету и медикаментозную терапию.
8. Определите прогноз заболевания.
9. Есть ли необходимость в обследовании младшего ребенка? Если да, составьте план обследования.

Задача 3

Диагноз: Цирроз печени в исходе болезни Вильсона-Коновалова.
Синдром портальной гипертензии.

ЗАДАЧА 4

Девочка 13 лет, жалуется на боли в животе, слабость, быструю утомляемость. Боли беспокоят в течение трёх лет, возникают чаще натощак, иногда ночью, локализуются в верхней половине живота, исчезают после приема пищи. В течение последних 2-х недель интенсивность болей уменьшилась, однако появились головокружения, сонливость, слабость, быстрая утомляемость, эпизоды черного стула.

Девочка от I физиологической беременности, срочных родов. Находилась на естественном вскармливании до 2-х месяцев. Раннее развитие по возрасту. Прививки по календарю. Аллергоанамнез не отягощен.

Генеалогический анамнез: мать 36 лет, страдает гастритом, отец 38 лет страдает язвенной болезнью двенадцатиперстной кишки, дедушка (по линии матери) – язвенной болезнью желудка.

При осмотре: рост 153 см, масса тела 40 кг. Ребенок вялый. Кожные покровы, слизистые оболочки ротовой полости, конъюнктивы бледные. Выражена мраморность кожных покровов, ладони и стопы холодные на ощупь. В легких дыхание проводится равномерно, везикулярное, хрипов нет. Сердечные тоны приглушены, ритм правильный, ЧСС 116 ударов в 1 минуту. АД 85/50 мм.рт.ст. Живот округлой формы, мягкий, умеренно болезненный при глубокой пальпации в эпигастрии и пилородуоденальной области. Отмечается болезненность в точках Дежардена и Мейо-Робсона. Печень у края правой рёберной дуги, пальпация безболезненная. Селезёнка не пальпируется. Стул дёгтеобразный 2р/сут. Дизурии нет.

Анализ крови клинический: Hb – 72 г/л; эр. – $2,8 \times 10^{12}$ /л; ЦП – 0,77; ретикулоциты – 5%, Ht – 29 л/л; тромб – $390,0 \times 10^9$ /л; лейкоц. – $8,7 \times 10^9$ /л; п/я – 6%; с/я – 50%; э.з. – 2%; л. – 34%; м. – 8%; СОЭ – 12 мм/час; время кровотечения по Дюку – 60 сек.; время свертывания по Сухареву: начало – 1 мин., конец – 2 мин 30 сек.

Общий анализ мочи: количество - 90 мл, цвет – соломенно-желтый, прозрачность полная, относительная плотность – 1024, рН – 6,0, белок - abs, глюкоза – abs, эпителий плоский – един. в п/зр., лейкоциты – 2-3 в п/зр.

Биохимический анализ крови: общий белок – 72 г/л; альбумины – 55%; глобулины: α_1 – 6%, α_2 – 10%, β – 13%, γ – 16%; АсАТ – 34 Ед/л; АлАТ – 29 Ед/л; ЩФ – 150 Ед/л (норма 70-142); общий билирубин 16 мкмоль/л, прямой билирубин – 3 мкмоль/л, железо сывороточное – 5 мкмоль/л.

Кал на скрытую кровь: реакция Грегерсона положительная (+++).

УЗИ органов брюшной полости: печень не увеличена, паренхима гомогенная, эхогенность обычная. Внутривенные сосуды и протоки не

расширены. Желчный пузырь округлой формы, просвет чистый, стенки 2 мм (норма до 2 мм). Поджелудочная железа: головка 28 мм (норма 22 мм), тело 18 мм (норма 14 мм), хвост 27 мм (норма 20 мм), паренхима повышенной эхогенности, диффузно неоднородная. Селезенка не увеличена.

Эзофагогастродуоденоскопия: слизистая оболочка пищевода розовая. Кардия смыкается полностью. В теле желудка слизистая оболочка гнездно гиперемирована, отечная, в антральном отделе множественные плоские выбухания. Привратник неправильной формы, зияет. Луковица 12-перстной кишки средних размеров, пустая, деформирована за счет отека слизистой оболочки и конвергенции складок, слизистая оболочка гиперемирована. На передней стенке линейный рубец звездчатой формы ярко-розового цвета, на задней стенке округлый дефект диаметром до 1,7 см, с ровными краями и глубоким дном, заполненным зеленоватым детритом. В дне язвы определяются эрозированные сосуды со сгустком крови. После удаления сгустка крови открылось кровотечение, которое было остановлено наложением клипс на сосуды.

ЗАДАНИЕ:

1. Сформулируйте и обоснуйте клинический диагноз.
2. Укажите этиопатогенез данного заболевания.
3. Оцените состояние ребенка при поступлении.
4. Какие наиболее частые осложнения данного заболевания отмечаются в детском возрасте?
5. Оцените результаты общего анализа крови. Требуется ли дополнительное гематологическое обследование?
6. Чем обусловлены описанные изменения поджелудочной железы?
7. Какие дополнительные методы исследования требуются больному?
8. Назначьте и обоснуйте диету и медикаментозную терапию.
9. Расскажите о методах остановки кровотечения из верхних отделов пищеварительного тракта.
10. Какова тактика диспансерного наблюдения?

ЗАДАЧА 4

Диагноз: Язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки, впервые выявленная, фаза обострения (активная язва луковицы), осложненная дуоденальным кровотечением Язвенное дуоденальное кровотечение. Геморрагический шок I степени. Постгеморрагическая железodefицитная анемия II степени. Рубцовая деформация луковицы двенадцатиперстной кишки. Хронический гастродуоденит, обострение. Панкреатопатия.

ЗАДАЧА 5

Девочка 12 лет поступила в отделение с жалобами на боли в коленных суставах. Из анамнеза известно, что 3 мес назад появились слабость, снижение аппетита. Периодически отмечался субфебрилитет при отсутствии катаральных явлений. Месяц назад появилась болезненность в коленных суставах, утренняя скованность движений. С течением времени указанная симптоматика постепенно нарастает.

Из анамнеза известно, что ребенок единственный в семье, от I физиологически протекавшей беременности, срочных родов. Раннее развитие без особенностей. Росла и развивалась соответственно возрасту. Для лечения и профилактики респираторных вирусных заболеваний часто получает препараты интерферона. Родители здоровы, у бабушки по материнской линии аутоиммунный тиреоидит.

При осмотре: рост 145см, вес 31кг, t 37,5°C. Кожные покровы иктеричные, с серым оттенком. Катаральных явлений нет. Области коленных суставов отёчные, умеренно гиперемированные, движения ограничены, болезненны. Области других суставов визуально не изменены, движения безболезненные, в полном объёме. В легких дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет. Сердечные тоны ритмичные, звучные. Живот мягкий, безболезненный во всех отделах. Печень выступает на 2,5 см из-под правой реберной дуги чувствительная при пальпации. Селезёнка не пальпируется. Стул регулярный, оформленный, окрашен. Дизурии нет.

Анализ крови клинический: Hb 110 г/л, эр. $4,2 \times 10^{12}$ /л, ЦП - 0,89, лейкоц. – $14,3 \times 10^9$ /л, п/я 7%, с/я 63 %, э. - 2%, л. – 22%, м. - 6%, СОЭ - 24 мм/час.

Биохимический анализ крови: общий белок – 86 г/л, альбумины – 54%, глобулины: α_1 – 4%, α_2 – 6%, β – 11%, γ – 25%; АЛТ - 784 ед/л, АСТ - 650 ед/л, билир общ - 32,2 мкмоль/л, прямой – 15,7 мкмоль/л, ЩФ 190 ед/л (норма 42-110), ГГТ 48 ед/л (норма 5-35), церулоплазмин 31г/дл (норма 22-58), альфа1-антитрипсин 122 мг/дл (норма 88-174), глюкоза – 3,6 ммоль/л, железо – 8 ммоль/л.

Иммуноглобулины: IgAобщ 2,0г/л (норма 0,5-2,2), IgMобщ 4,1 г/л (норма 0,5-1,9), IgGобщ 32,5 г/л (норма 5,5-16).

HbsAg, antiHCV, antiHAV – отрицательно.

УЗИ органов брюшной полости: Печень: ПД 125мм, ЛД 86мм (ув), паренхима неоднородная, воротная вена 7,2мм (N). Желчный пузырь не увеличен, просвет свободный, стенки не утолщены. Селезенка 98мм (N),

неоднородная, селезеночная вена не изменена. Поджелудочная железа 17x11x18мм, паренхима однородная.

ЗАДАНИЕ:

1. Сформулируйте и обоснуйте клинический диагноз.
2. Опишите этиологию и патогенез заболевания.
3. Объясните причину возникновения у ребенка суставного синдрома.
4. Перечислите заболевания, с которыми следует проводить дифференциальную диагностику.
5. Оцените результаты проведенных исследований.
6. Назначьте дополнительное обследование, если это необходимо.
7. Перечислите современные принципы лечения данного заболевания.
8. Опишите принципы назначения пероральной терапии глюкокортикостероидами и укажите её основные побочные эффекты.
9. Назначьте больному диету и медикаментозную терапию.

ЗАДАЧА 5

Диагноз: Аутоиммунный гепатит высокой активности.

ЗАДАЧА 6

Мальчик, 12 лет, поступил в гастроэнтерологическое отделение с жалобами на тянущие боли в животе, преимущественно слева, и учащенный стул с примесью крови. Из анамнеза известно, что примерно полгода назад, после смерти отца, появились слабость, утомляемость, субфебрилитет, стул стал неустойчивым, участился до 5-6 р/сут, периодически с примесью крови и слизи, дефекация стала болезненной. Аппетит снижен, за 6 мес ребенок похудел на 4 кг. Амбулаторно проводились повторные курсы терапии антибактериальными препаратами и пробиотиками без существенного эффекта.

Ребенок первый в семье, доношенный, на естественном вскармливании до 6-ти месяцев. Наследственный анамнез не отягощен.

При осмотре: рост 148 см, масса 34 кг. Температура тела 36,8°C. Кожные покровы и видимые слизистые бледно-розовые с серым оттенком, «тени» под глазами. Катаральные явления отсутствуют. Сердечные тоны звучные, ритмичные, выслушивается короткий систолический шум на верхушке, ЧСС 96 ударов в 1 минуту. Живот умеренно вздут, при пальпации отмечается болезненность по ходу ободочной кишки, петли кишечника спазмированы, местами раздуты, резкая болезненность в левой подвздошной области. Печень у края реберной дуги, пальпация безболезненная. Селезёнка не пальпируется. Перианальная область отёчная, гиперемирована, анус податлив. Стул за прошедшие сутки 6 раз (3 из которых в ночное время) с примесью крови алого и темного цвета, слизи, гноя. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

Анализ крови клинический: Нв 92 г/л, эр. $3,6 \times 10^{12}$ г/л, ЦП - 0,77, тромб. - $554,8 \times 10^9$ /л, лейкоц. - $12,8 \times 10^9$ г/л, п/я - 6%, с/я - 63 %, э.- 5%, л - 24%, м.-2%, СОЭ 20 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет – соломенно-жёлтый, прозрачность полная, относительная плотность 1020, рН 6,0, белок - abs, сахар - abs, лейкоциты 2-3 в п/зр., эпителий плоский – немного, эритроциты - нет, оксалаты – немного.

Биохимический анализ крови: общий белок 65 г/л, альбумины 50%, глобулины: α_1 - 5%, α_2 - 11%, β - 9%, γ -25%, фибриноген 5,5 г/л (норма 2-4), билирубин общий 10 мкмоль/л, прямой 1,5 мкмоль/л, ЩФ 620 ед (норма до 600 ед), АлАТ- 24ед/л, АсАТ – 34 ед/л, амилаза 95 ед/л (норма до 120), СРБ +++.

рАНСА – положительно.

Копрограмма: кал полужидкой консистенции, коричневого цвета с красными вкраплениями, мышечные волокна непереваренные в умеренном количестве, нейтральный жир – нет, жирные кислоты – немного, крахмал

внеклеточный – много, Лейкоциты – 12--30 в п/зр., эритроциты 30-40 в п/ зр., слизь – много.

Фекальный кальпротектин: 850 мкг/г (норма 0-50).

Колоноскопия: Осмотрена ободочная и 30 см подвздошной кишки. Слизистая оболочка последней бледно-розовая, баугиниева заслонка визуально не изменена. Слизистая оболочка ободочной кишки на всём протяжении отёчная, гиперемирована, сосудистый рисунок смазан или отсутствует, повышена контактная кровоточивость, визуализируются участки кровоизлияний и множественные язвенные дефекты округлой формы, покрытые гноем и фибрином, имеющие тенденцию к слиянию. Описанные изменения усиливаются в каудальном направлении и максимально выражены в сигмовидной и прямой кишке. Гаустрация толстой кишки на всём протяжении значительно снижена. Взята лестничная биопсия.

Гистологическое исследование биоптатов кишечника: в участке слизистой оболочки тонкой кишки умеренное полнокровие сосудов. Во всех фрагментах слизистой оболочки толстого кишечника - отёк собственной пластинки, расширение и полнокровие капилляров, собственная пластинка с выраженной инфильтрацией нейтрофилами, лимфоцитами, плазматическими клетками и макрофагами. Имеются крипт-абсцессы, архитектура крипт нарушена, имеется их частичная атрофия.

ЗАДАНИЕ:

1. Сформулируйте диагноз и обоснуйте его.
2. Перечислите клинико-лабораторные и эндоскопические критерии, характеризующие активность процесса.
3. Укажите заболевания, с которыми следует дифференцировать данную патологию.
4. Назначьте дополнительное обследование, если оно необходимо.
5. Назовите внекишечные проявления, характерные для данного заболевания.
6. Какие осложнения характерны для данного заболевания?
7. В чём заключается патогенетическая терапия данной патологии?
8. Назначьте пациенту диету и медикаментозную терапию.
9. Укажите принципы назначения пероральной терапии глюкокортикостероидами и её основные побочные эффекты.
10. Перечислите показания к хирургическому лечению.

ЗАДАЧА 6

Диагноз: Неспецифический язвенный колит, тотальный, тяжёлое течение.
Постгеморрагическая анемия I степени.

ЗАДАЧА 7

Девочка, 8 лет. В течение 2-х лет предъявляет жалобы на схваткообразные боли в правом подреберье, возникающие после еды, (особенно при приеме жирной, обильной пищи), при физической нагрузке, сопровождающиеся диспептическими явлениями: тошнотой, отрыжкой, горечью во рту. Девочка эмоционально лабильна, плаксива. На первом году жизни наблюдалась по поводу синдрома повышенной нервно-рефлекторной возбудимости, синдрома мышечного гипертонуса.

Семейный анамнез: у матери – холецистит, отец – здоров. Бабушка по материнской линии – ЖКБ.

При осмотре: Рост – 132 см, масса – 27 кг. Кожные покровы бледно-розовые, склеры белые. Язык покрыт белым налётом. В лёгких дыхание везикулярное, равномерно проводится во все отделы, хрипов нет. Сердечные тоны ритмичные, звучные, ЧСС – 92 в 1 минуту. Живот доступен глубокой пальпации, не вздут, мягкий. Положительные пузырьные симптомы: Кера, Мерфи, Ортнера. Печень + 0,5-1см из-под края реберной дуги. Селезёнка не пальпируется. Стул неустойчивый, окрашен, без патологических примесей.

Анализ крови клинический: Hb – 128 г/л, эр. – $4,4 \times 10^{12}$ /л, ЦП – 0,87, лейкоц. – $7,6 \times 10^9$ /л, п/я – 1%, с/я – 50%, э. – 3%, л. – 41%, м. – 5%, СОЭ – 8 мм/час.

Общий анализ мочи: Цвет – соломенно-жёлтый, прозрачность полная, относительная плотность – 1017, pH – 6,0, белок - abs, сахар - abs, эпителий плоский – немного, лейкоциты – 3-4 в п/зр., соли – оксалаты немного.

Биохимический анализ крови: общий белок – 72 г/л, альбумины – 60%, глобулины: α_1 – 4%, α_2 – 9%, β – 12%, γ – 15%, билирубин общий – 18 мкмоль/л, связанный – 3 мкмоль/л, АлАТ – 20 ед/л, АсАТ – 25 ед/л, ЩФ – 650 ед/л (норма – до 600), амилаза – 80 ед/л (норма – до 120), γ – ГТП – 18 ед, тимоловая проба – 4 ед.

УЗИ брюшной полости: Увеличение правой доли печени, уплотнение внутриспечёночных желчных протоков. Желчный пузырь – 60x30 мм, стенки утолщены до 2,5мм, имеют слоистую структуру, перегиб в области дна. Через 30 мин после желчегонного завтрака желчный пузырь сократился до размеров 25x15 мм (на 80%). Поджелудочная железа – 19x10x13мм, средней эхогенности, неоднородная. Селезенка не увеличена, однородная.

Эзофагогастродуоденоскопия: Слизистая оболочка пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки бледно-розовая. Просвет сохранен. Органической патологии не выявлено.

ЗАДАНИЕ:

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
2. Назовите возможные причины возникновения данного заболевания.
3. Проанализируйте и прокомментируйте анамнез, результаты лабораторных и инструментальных методов исследования.
4. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?
5. Перечислите маркёры холестаза.
6. Укажите, какие дополнительные исследования следует провести. Нуждается ли ребёнок в консультации невролога?
7. Назначьте и обоснуйте диету и медикаментозную терапию.

ЗАДАЧА 7

Диагноз: Дискинезия желчевыводящих путей по гиперкинетическому типу.

ЗАДАЧА 8

Девочка 10-ти лет, в течение года предъявляет жалобы на боли в животе, в околопупочной области и правом подреберье, через 20-30 минут после приёма обильной или жирной пищи, беспокоят тошнота, горечь во рту, изредка отмечается осветлённый стул. Жалобы появились 1 год назад после перенесённой кишечной инфекции (повышение температуры, рвота, боли в животе, жидкий стул). Ребёнок питается нерегулярно, так как имеет дополнительные учебные нагрузки (занятия в музыкальной школе и хореографической студии).

Семейный анамнез: у матери – гастрит, отец – здоров. У бабушки по материнской линии – желчно-каменная болезнь.

При осмотре: рост – 141 см, масса – 37 кг. Кожные покровы бледно-розовые, краевая субиктеричность склер. Язык покрыт белым налётом. В лёгких дыхание проводится во все отделы лёгких, везикулярное, хрипов нет. Сердечные тоны звучные, ритмичные, ЧСС – 84 уд/мин. Живот слегка вздут, болезненный при пальпации в эпигастрии, точке проекции желчного пузыря. Положительные пузырьные симптомы: Кера, Ортнера, Мэрфи. Печень +0,5-1 см из-под края реберной дуги, мягкоэластичной консистенции. Селезёнка не пальпируется. Стул неустойчивый, 1-2 р/сут, окрашен.

Анализ крови клинический: Hb – 134 г/л, эр. – $4,3 \times 10^{12}$ /л, ЦП – 0,93, лейкоц. – $13,2 \times 10^9$ /л, п/я – 7%, с/я – 65%, э. – 2%, л. – 23%, м. – 3%, СОЭ – 15 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет – светло-жёлтый, прозрачная, относительная плотность – 1016, pH – 5,5, белок - abs, сахар - abs, желчные пигменты - abs, лейкоциты – 2-3 в п/зр., эритроциты - abs, слизь – немного.

Биохимический анализ крови: общий белок – 70 г/л, альбумины – 40 %, билирубин общий – 18 мкмоль/л, связанный – 3 мкмоль/л, АлАт – 30 ед/л, АсАт – 28 ед/л, ЩФ – 720 ед/л (норма – до 600), амилаза – 170 ед/л (норма – до 120), γ ГТП – 48 ед/л (норма до 32), СРБ - положит.

УЗИ брюшной полости: печень незначительно увеличена правая доля, уплотнены внутрпечёночные желчные протоки. Желчный пузырь грушевидной формы 70x45 мм, стенки утолщены до 3-4 мм, слоистые, внутренние контуры неровные, в полости густая взвесь, общий пузырный проток расширен до 5-6 мм, стенки утолщены. Поджелудочная железа 14x10x15 мм, единичные гиперэхогенные включения.

Анализ кала на эластазу-1: 150 мкг/г (норма более 200 мкг/г).

ЗАДАНИЕ:

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
2. Оцените результаты лабораторно-инструментальных методов исследования.
3. Назначьте дополнительное обследование, если оно необходимо.
4. Перечислите основные причины данного заболевания. Что является провоцирующим фактором для развития болевого абдоминального синдрома?
5. Что такое симптомы Кера, Ортнера, Мэрфи?
6. Есть ли у ребёнка признаки синдрома холестаза.
7. В какой диете нуждается ребёнок?
8. Назначьте лечение.

ЗАДАЧА 8

Диагноз: Хронический холецистит, хронический холангит, стадия обострения. Хронический панкреатит.

ЗАДАЧА 9

Мальчик, 11-ти лет, предъявляет жалобы на острые боли в животе, локализующиеся в правом подреберье, иррадиирующие в правую лопатку и поясничную область, тошноту и многократную рвоту съеденной пищей.

Боли в животе появились через 15 минут после завтрака (бутерброд с маслом, яйцо и кофе). Аналогичный приступ наблюдался 7 месяцев назад, был менее выражен и купировался в течение 30-40 минут после приема ношпы.

Из наследственного анамнеза известно, что мать ребенка страдает желчнокаменной болезнью (проведена холецистэктомия), у отца – хронический гастрит, у бабушки по линии матери – хронический холецистит.

При осмотре: ребенок повышенного питания, рост 143см, вес 45кг, кожа с легким желтушным оттенком, склеры субиктеричные. В легких дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет. Сердечные тоны ритмичные, звучные. При пальпации живота отмечается умеренное напряжение мышц и болезненность в области правого подреберья. Печень выступает из-под края реберной дуги на 0,5 см. Край печени мягкий, умеренно болезненный. Определяются положительные симптомы Мерфи, Ортнера и Мюсси. Симптомов раздражения брюшины нет. Стул осветленный, оформленный.

Клинический анализ крови: Hb – 130 г/л, эр. – $4,1 \times 10^{12}$ /л, ЦП – 0,95, лейкоц. – 10×10^9 /л, п/я – 7%, с/я – 63%, л – 24%, м. – 4%, э. – 2%, СОЭ – 16 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет - светло-желтый, прозрачность - полная, pH – 6,5, плотность – 1025, белок - abs, сахар - abs, лейкоциты – 2-3 в п/зр, эритроциты – нет, желчные пигменты +++.

Биохимический анализ крови: общий белок – 75 г/л, альбумины - 55%, глобулины: α_1 – 3%, α_2 – 12%, β – 12%, γ – 18%, холестерин 6,9 ммоль/л АлАТ – 50 ед/л, АсАТ – 60 ед/л, ЩФ – 180 ед/л (норма до 140), амилаза – 90 ед/л (норма до 120), билирубин – 32 мкмоль/л, прямой – 20 мкмоль/л.

УЗИ органов брюшной полости: печень – не увеличена, контуры ровные, паренхима однородная, эхогенность усилена, сосудистая сеть не расширена, воротная вена не изменена; желчный пузырь – обычной формы, толщина стенок до 4 мм (норма – до 2 мм), в области шейки обнаружено гиперэхогенное образование размером 8x10 мм, дающее акустическую тень; поджелудочная железа – паренхима эхогеннооднородная, головка – 19 мм (N – до 18 мм), тело – 15 мм (N – до 15 мм), хвост – 20 мм (N – до 18 мм). Селезенка не увеличена, паренхима однородная.

ЗАДАНИЕ:

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
2. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику, укажите дифференциально-диагностические критерии?
3. Каковы современные представления об этиологии и патогенезе заболевания?
4. Оцените клинический и биохимический анализы крови.
5. Прокомментируйте данные ультразвукового исследования.
6. Каковы основные принципы диетотерапии и медикаментозного лечения данного заболевания?
7. Назначьте терапию данному больному.
8. Перечислите возможные осложнения заболевания.
9. Каковы показания для хирургического вмешательства при данном заболевании?

ЗАДАЧА 9

Диагноз: Желчнокаменная болезнь, хронический калькулезный холецистит, обострение. Вторичная панкреатопатия.

ЗАДАЧА 10

Мальчик, 13-и лет, заболел год назад, когда на фоне слабости, повышенной утомляемости, отсутствия аппетита периодически стали беспокоить схваткообразные боли в животе различной локализации, участился стул до 4-5 р/сут. Ребенок резко похудел. В течение последнего месяца наблюдается у хирурга по поводу трещины ануса, которая не эпителизируется на фоне местной терапии.

Родители ребёнка здоровы. У бабушки по линии отца системная красная волчанка.

При осмотре: рост – 147 см, масса – 34 кг, бледность кожных покровов, слабо развитая подкожно-жировая клетчатка. В лёгких дыхание проводится равномерно во все отделы, везикулярное, хрипов нет. Сердечные тоны звучные, ритмичные. ЧСС – 90 в 1 минуту. Живот вздут, пальпация диффузно болезненная с максимальной выраженностью в правой подвздошной области. При осмотре ануса – трещина с отечными подрытыми краями, пальпация резко болезненна. Печень +0,5 см., безболезненная. Селезёнка не пальпируется. Стул 5 р/д, кашицеобразный, с примесью небольшого количества слизи. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

Анализ крови клинический: Hb – 108 г/л, эр. – $3,9 \times 10^{12}$ /л, ЦП – 0,83, тромб. – $330,0 \times 10^9$ /л, лейкоц. – $12,0 \times 10^9$ /л, п/я – 6%, с/я – 70%, э. – 2%, л. – 17%, м. – 5%, СОЭ – 23мм/час.

Клинический анализ мочи: Цвет – соломенно-жёлтый, прозрачность полная, относительная плотность – 1021, pH – 5,0, белок - abs, сахар - abs, эпителий плоский – немного, лейкоциты – 2-3 в п/ зр., эритроциты - abs.

Биохимический анализ крови: общий белок – 63 г/л, альбумины – 48%, глобулины: α_1 – 5%, α_2 – 11%, β – 10%, γ – 26%, билирубин общий – 12 мкмоль/л, связанный – 10 мкмоль/л, АлАТ – 22 ед/л, АсАТ – 42 ед/л, ЩФ – 530 ед/л (норма – до 600), амилаза – 92 ед/л (норма – до 120), железо – 7 ммоль/л, ОЖСС – 72 мкмоль/л, СРБ – 50 мг/мл (норма до 5), ЦИК 75 ед/мл (норма до 20).

Копрограмма: Цвет – тёмно-коричневый, неоформленный, pH-7,0, мышечные волокна – немного, крахмал – немного, лейкоциты – 20-25 в поле зрения, эритроциты – 5-7 в поле зрения, реакция Грегерсона положительная.

Фекальный кальпротектин: 750 мкг/г (норма 0-50)

Остеоденситометрия: снижение плотности костной ткани поясничного отдела позвоночника, соответствующая остеопорозу.

Колоноскопия: осмотрена ободочная и 40 см подвздошной кишки. Слизистая оболочка последней гиперемирована, отечная, с множественными афтозными высыпаниями. Баугиниева заслонка отёчная, зияет. Слепая кишка обычной формы, слизистая оболочка бледно-розовая, усилен сосудистый рисунок, повышена контактная кровоточивость. Ободочная кишка представлена участками отечной гиперемированной слизистой оболочки с множественными язвенными дефектами, преимущественно щелевидной формы, покрытыми фибрином. Описанные изменения чередуются с участками интактной слизистой. Взята лестничная биопсия.

Гистологическое исследование биоптатов кишки: Во всех исследуемых фрагментах слизистой оболочки тонкой и толстой кишки отмечается полнокровие сосудов и выраженная инфильтрация лимфоцитами, макрофагами, нейтрофилам. Во фрагменте слизистой оболочки подвздошной кишки – эпителиоидноклеточная гранулёма.

ЗАДАНИЕ:

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
2. Определите степень активности заболевания у пациента.
3. Перечислите заболевания, с которыми следует проводить дифференциальную диагностику.
4. Укажите характерные эндоскопические и гистологические признаки данного заболевания.
5. Назначьте необходимое дополнительное обследование.
6. Перечислите основные методы лечения данного заболевания.
7. Укажите основные препараты, используемые для базисной терапии. Назовите современные принципы биологической терапии.
8. Составьте план лечения данного пациента. Нуждается ли он в госпитализации?
9. Перечислите показания для хирургического вмешательства.
10. Определите прогноз заболевания и принципы диспансерного наблюдения.

ЗАДАЧА 10

Диагноз: Болезнь Крона средней активности, язвенный илеоколит, перианальное поражение (анальная трещина). Железодефицитная анемия I степени. Остеопороз.

ЗАДАЧА 11

Мальчик, 9 лет, во время занятий спортивной борьбой получил удар ногой в область живота, после чего появились сильные схваткообразные боли по всему животу, иррадиирующие в спину, ребёнок занял полусогнутое положение, через 2 часа появилась тошнота, повторная рвота, не приносящая облегчения. Бригадой скорой помощи ребёнок доставлен в больницу.

Семейный анамнез не отягощен.

При осмотре: рост – 136 см, масса 32 кг. Кожные покровы бледные, слизистые розовые, «тени» под глазами. Язык покрыт белым налётом. В легких дыхание проводится равномерно во все отделы, везикулярное, хрипов нет. Сердечные тоны громкие, ритмичные. ЧСС – 106 ударов в 1 минуту. Живот вздут в верхних отделах, небольшой мышечный дефанс в области левого подреберья, болезненность при локальной пальпации в точках Дежардена, Мейо-Робсона, зоне Шоффара, в эпигастрии. Дефекация без особенностей.

Анализ крови клинический: Hb – 124 г/л, эр. – $4,1 \times 10^{12}/л$, ЦП – 0,9, лейкоц.– $10,0 \times 10^9/л$, п/я – 5%, с/я – 57%, э.– 3%, л.– 28%, м.– 7%, СОЭ – 14 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет – соломенно-жёлтый, прозрачность полная, относительная плотность – 1024, pH– 6,0, белок - abs, сахар - abs, эпителий плоский – немного, лейкоциты – 2-3 в п/зр., слизь – немного.

Анализ мочи на диастазу: 512 ед (норма – 32-64 ед).

Биохимический анализ крови: общий белок – 70 г/л, альбумины – 55 %, глобулины: α_1 – 6%, α_2 – 12%, β – 12%, γ – 15%, билирубин общий – 14 мкмоль/л, связанный – 1,5 мкмоль/л, АлАТ – 24 ед/л, АсАТ – 36 ед/л, ЩФ – 420 ед/л (норма – до 600), амилаза – 188 ед/л (норма – до 120), тимоловая проба – 34 ед.

УЗИ органов брюшной полости: Печень не увеличена, паренхима гомогенная, нормальной эхогенности, сосудистый рисунок не усилен. Желчный пузырь 50x25 мм, толщина стенок 1 мм, содержимое гомогенное. Поджелудочная железа: головка 32 мм (норма – 18 мм), тело 24 мм (норма – 15 мм), хвост 36 мм (норма – 19 мм), эхогенность снижена, контуры ровные. Селезенка не увеличена.

ЗАДАНИЕ:

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
2. Перечислите патогенетические механизмы заболевания.

3. Оцените параметры клинического и биохимического анализов крови.
4. Прокомментируйте данные ультразвукового исследования.
5. Назначьте дополнительные методы исследования.
6. Назначьте ребёнку диету и медикаментозную терапию.
7. Напишите план дальнейшего наблюдения за ребёнком.

ЗАДАЧА 11

Диагноз: Острый посттравматический панкреатит, отёчная форма, среднетяжёлое течение.

ЗАДАЧА 12

Девочка 9-ти лет, осмотрена педиатром по поводу субфебрилитета и болей в животе.

Анамнез заболевания: 3 месяца назад ребенок стал жаловаться на боли в животе умеренной интенсивности, довольно продолжительные, локализующиеся вокруг пупка, не связанные с приемом пищи. Девочка стала раздражительной, быстро устаёт, ночью скрипит зубами. Примерно 2,5 месяца назад появился непродуктивный кашель, преимущественно по ночам, субфебрилитет. Кашель был расценен как проявление фарингита и самостоятельно купировался через 2 недели.

Из анамнеза жизни известно, что ребенок от II-ой физиологично протекавшей беременности, 2-х срочных родов. Раннее развитие без особенностей, привита по возрасту. Семейный анамнез не отягощен. Летом девочка жила у бабушки в деревне.

При осмотре: ребенок правильного телосложения, пониженного питания. Кожные покровы сухие, бледные, периорбитальный цианоз. В углах рта – заеды. Видимые слизистые оболочки чистые. В легких дыхание проводится равномерно во все отделы, везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца звучные, ритмичные, шумы не выслушиваются. Живот мягкий, умеренно болезненный при пальпации в левой подвздошной области. Печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул неустойчивый, без патологических примесей. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

Клинический анализ крови: Hb – 110 г/л, эр. - $3,0 \times 10^{12}$ /л, лейкоц. - $9,4 \times 10^9$ /л, п/я - 2%, с/я - 53%, э. - 8%, л. - 26%, м. - 9%, б. - 2%, СОЭ - 12 мм/час.

ЗАДАНИЕ:

1. Сформулируйте и обоснуйте клинический диагноз.
2. Составьте план обследования ребенка. Нуждается ли ребенок в консультации окулиста?
3. Каков биологический цикл развития возбудителя этого заболевания?
4. Обоснуйте патогенез кашля у данного ребенка?
5. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальную диагностику?
6. Перечислите возможные осложнения заболевания.
7. Назначьте лечение.
8. Перечислите методы профилактики данного заболевания.
9. Нуждается ли данный ребенок в диспансерном наблюдении?

ЗАДАЧА 12

Диагноз: Гельминтоз (аскаридоз?).

ЗАДАЧА 13

Девочка 5-ти лет поступила в аллергологическое отделение стационара с жалобами на приступы затрудненного «свистящего» дыхания, которые впервые появились полгода назад и повторяются ежемесячно, чаще по ночам, сопровождаются повышением температуры до $37,8^{\circ}\text{C}$ и навязчивым малопродуктивным кашлем; ухудшение зрения на один глаз.

Из анамнеза жизни известно, что ребенок родился от II физиологично протекавшей беременности, 2-х срочных родов. Раннее развитие без особенностей, привита по возрасту. Семейный анамнез, в том числе по аллергическим заболеваниям, не отягощен. В семье есть собака.

Осмотр: ребенок правильного телосложения, пониженного питания. Кожные покровы очень сухие, с участками шелушения и умеренно выраженным зудом, бледные. Периорбитальный цианоз. В углах рта заеды. Видимые слизистые оболочки чистые, розовые. Приступообразный сухой кашель. Катаральных явлений нет. Пальпируются шейные, подмышечные и паховые лимфоузлы, безболезненные, эластичные, не спаянные с подкожной клетчаткой, размером с фасоль. ЧД 28 в 1 минуту. Перкуторно – над всей поверхностью лёгких ясный легочный звук. Аускультативно: выслушивается дыхание с несколько удлинённым свистящим выдохом, множественные нелокализованные сухие хрипы. ЧСС 84 ударов в 1 минуту. Тоны сердца звучные, ритмичные, шумы не выслушиваются. Живот несколько вздут, умеренно болезненный при пальпации в левой подвздошной области. Печень +3 см, селезенка +1,0 см, безболезненные, эластичные. Стул ежедневный оформленный, без патологических примесей. Мочеиспускание не нарушено.

Клинический анализ крови: Hb – 100г/л, эритроц.- $3,0 \times 10^{12}$ /л, лейкоц.- $14,4 \times 10^9$ /л, п/я - 1%, с/я - 23%, э.- 47%, л.- 22%, м. - 5%, б. - 2%, СОЭ - 11 мм/час.

Рентгенография грудной клетки: усиление легочного рисунка.

ЗАДАНИЕ:

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Назовите этиологические факторы заболевания.
3. Объясните патогенез возникновения кашля у ребенка.
4. Перечислите заболевания, с которыми следует проводить дифференциальную диагностику.
5. Составьте план дополнительного обследования ребенка.

6. Назначьте диету и медикаментозную терапию.
7. Перечислите методы профилактики данного заболевания.
8. Нуждается ли ребенок в диспансерном наблюдении?

ЗАДАЧА 13

Диагноз: Гельминтоз (токсокароз?).

ЗАДАЧА 14

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

Анамнез жизни: ребенок от III беременности, 3-х срочных родов (первый ребенок умер от “кишечной инфекции”, второй – здоров). Настоящая беременность протекала с нефропатией. Роды срочные, масса тела при рождении 3500 гр., длина 54 см. Вскармливание естественное до 4-х месяцев, далее – искусственное. Прикорм кашей с 5 месяцев. Рос и развивался соответственно возрасту. В один год рост 75 см, вес 10,5 кг. К этому времени хорошо ходил, самостоятельно пил из чашки.

В 1 год 1 месяц ребенок перенес сальмонеллезную инфекцию, лечился в стационаре. Через 1 месяц после выписки из стационара вновь отмечено ухудшение состояния в виде нарастающей вялости, разжижения стула. Бактериологическое исследование кала дало отрицательные результаты. С этого времени ребенок стал беспокойным, агрессивным, плаксивым, отказывался от еды, потерял в весе. Стул участился до 10-12 раз в сутки, стал обильным, с жирным блеском. Ребенок перестал ходить, сидеть.

При поступлении в стационар состояние тяжелое. Вес 9,5 кг, рост 79 см. Тургор тканей снижен. Кожные покровы бледные, сухие. Волосы сухие, тусклые, ломкие. Умеренно выражена отечность в области голеней и передней брюшной стенки. Отмечаются рахитоподобные изменения костей, карпопедальный спазм. В легких пуэрильное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, звучные, ЧСС 120 уд/мин. Живот увеличен в размере, мягкий, при пальпации болезненный во всех отделах, умеренно вздут. Печень +2 см из-под реберного края, безболезненная. Селезенка не пальпируется. Стул 10 р/сут, обильный, зловонный, пенистый, с жирным блеском. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

Анализ крови клинический: Hb – 102 г/л, эритроц.– $3,6 \times 10^{12}$ /л, тромбоц.– $216,0 \times 10^9$ /л, лейкоц.– $5,3 \times 10^9$ /л, п/я – 4%, с/я – 64%, э.– 1%, л.– 27%, м.– 4%, СОЭ – 2 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет светло-желтый, реакция – кислая, эпителий – единичный, лейкоц – 1-2 в п/зр, эритроц – нет.

Биохимический анализ крови: общий белок – 58 г/л, альбумины – 40%, глобулины: α_1 – 5%, α_2 – 10%, β – 20%, γ – 25%, мочевины – 3,7 ммоль/л, билирубин – 7,0 мкмоль/л, холестерин – 1,8 ммоль/л, ЩФ – 430 Ед/л (норма 50 – 400), глюкоза 4,7 ммоль/л, калий – 3,5 ммоль/л, натрий – 140 ммоль/л, кальций ионизир. – 0,54 ммоль/л, фосфор – 0,93 ммоль/л, железо – 4 мкмоль/л.

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

Пилокарпиновая проба: хлориды пота - 39 мэкв/л.

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

Альфа1-антитрипсин в кале: более 1500мг/л (норма 0-250)

Углеводы в кале: 1,1 г% (норма 0,05 – 0,5 г%)

Тест с D-ксилозой: через 60 минут – 1,0 ммоль/л.

УЗИ органов брюшной полости: печень умеренно увеличена, паренхима неоднородная, зернистая; поджелудочная железа увеличена за счет хвоста, паренхима неоднородна. Желчный пузырь не изменен, просвет свободный. Селезенка не увеличена, однородная.

Эзофагогастродуоденоскопия: Слизистая оболочка пищевода и желудка гладкая, блестящая, бледно-розовая. Луковица средних размеров, пустая. Слизистая оболочка двенадцатиперстной кишки бледно-розовая, на верхушках уплощенных складок налет типа «манной крупы». Слизистая оболочка тощей кишки бледно-розовая с уплощенными складками. По гребням складок определяется выраженная поперечная исчерченность. Взята биопсия.

Гистологическое исследование биоптата слизистой оболочки тощей кишки: атрофические изменения слизистой оболочки в виде полного исчезновения ворсин, гиперплазии крипт, уменьшение числа бокаловидных клеток, лимфоплазмозитарная инфильтрация собственной пластинки слизистой оболочки. Соотношение ворсинка/крипта - 1:4

ЗАДАНИЕ:

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
2. В чём заключается патогенез данного заболевания?
3. Объясните причину появления отека у ребёнка.
4. Укажите основные внекишечные проявления заболевания и объясните причины их возникновения.
5. Перечислите дополнительные методы обследования, необходимые больному. Какие серологические методы исследования следует провести и могут ли возникнуть затруднения в трактовке их результатов при соблюдении диеты? При дефиците IgA?
6. В чём заключается патогенетическая терапия данного заболевания?
7. В каких случаях необходимо назначения глюкокортикостероидов?
8. Назначьте диету и медикаментозную терапию пациенту и укажите длительность их соблюдения.
9. Определите прогноз заболевания.

ЗАДАЧА 14

Диагноз: Целиакия, типичное течение, активный период; вторичная экссудативная энтеропатия, вторичная лактазная недостаточность, вторичная панкреатопатия. Вторичная белково-энергетическая недостаточность II степени (постнатальная гипотрофия II степени). Железодефицитная анемия 2 степени.

ЗАДАЧА 15

Ребенок 4,5 мес, поступил в отделение с неустойчивым стулом, беспокойством, болями в животе.

Анамнез жизни: ребенок от II беременности, протекавшей с гестозом 1-ого триместра, 2-х срочных родов. Масса при рождении 3200 г., длина 50 см. Вскармливание грудное.

Анамнез болезни: впервые разжижение стула, вздутие живота, срыгивания появились в возрасте 2-3 недель. Состояние ухудшилось в возрасте 3 месяцев на фоне ОРВИ, в связи с чем ребенок был госпитализирован в инфекционное отделение. Получал противовирусную, симптоматическую терапию, низколактозную смесь, пробиотики, на фоне чего отмечалась положительная динамика. После выписки из стационара и возобновления грудного вскармливания, вновь стали беспокоить срыгивания, эпизоды рвоты сразу после кормления, жидкий стул, метеоризм, боли в животе.

Семейный анамнез: сестра 5 лет и мать ребенка «не любят» молоко.

При осмотре: ребенок правильного телосложения, удовлетворительного питания. Масса тела 6100 г, рост 62 см. Кожные покровы чистые, видимые слизистые оболочки бледно-розовые, чистые. В легких дыхание пуэрильное, проводится равномерно во все отделы, хрипов нет. Тоны сердца ясные, громкие, ритмичные. ЧСС 110 ударов в 1 минуту. Живот мягкий, несколько вздут, пальпация по ходу кишечника незначительно болезненна, отмечается урчание. Стул 5 раз в сутки пенистый, с кислым запахом и непереваренными комочками.

Анализ крови клинический: Hb – 120 г/л, эритроц.– $4,2 \times 10^{12}$ /л, лейкоц.– $5,1 \times 10^9$ /л, п/я - 2%, с/я - 33%, э. - 3%, л.- 52%, м.- 10%, СОЭ - 3 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет желтый, относительная плотность – 1015; лейкоциты – 2-3 в п/зр.; эритроциты – нет.

Биохимический анализ крови: общий белок –70 г/л, альбумины – 61%, холестерин – 5,8 ммоль/л, калий –4,8 ммоль/л, натрий – 140 ммоль/л, кальций ионизир. – 1,0 ммоль/л, глюкоза – 4,9 ммоль/л.

Гликемические кривые после нагрузки:

- с D-ксилозой: через 60 минут – 2,5 ммоль/л.
- с глюкозой: натощак – 4,5 ммоль/л, через 30 мин – 4,8 ммоль/л, через 60 минут – 6,8 ммоль/л, через 90 мин – 5,6 ммоль/л, через 120 мин – 4,6 ммоль/л.
- с лактозой: натощак – 4,3 ммоль/л, через 30 мин – 4,6 ммоль/л, через 60 минут – 4,8 ммоль/л, через 90 мин – 4,7 ммоль/л, через 120 мин - 4,4 ммоль/л.

После нагрузки лактозой ребенок стал беспокойным, появился жидкий стул.

Копрограмма: цвет - желтый, консистенция – кашицеобразная, pH 5,0, мышечные волокна – единичные, жирные кислоты – незначительное количество, крахмал – немного, йодофильная флора – немного.

Углеводы в кале: 0,8 г% (N – 0,05-0,5)

УЗИ органов брюшной полости: печень - не увеличена, эхогенность не изменена, поджелудочная железа – несколько увеличена в хвосте; паренхима обычной эхогенности, неоднородна. Желчный пузырь обычной формы, стенки не уплотнены.

ЗАДАНИЕ:

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
2. Какие дополнительные методы исследования можно провести для подтверждения диагноза?
3. Какая диета необходима при проведении анализа кала на углеводы?
4. Почему «не любят» молоко родственники ребенка?
5. Назначьте правильную диету. Укажите последовательность и сроки введения продуктов прикорма младенцам с данным заболеванием.
6. При каких условиях можно кормить этого ребенка молоком?
7. Одинаковы ли по составу однодневный и трехдневный кефир?
8. Какие Вы знаете смеси, не содержащие лактозу?
9. Определите прогноз заболевания.

ЗАДАЧА 15

Диагноз: Первичная лактазная недостаточность. Вторичная панкреатопатия.

ЗАДАЧА 16

Мальчик 1 года 2 месяцев, поступил в отделение с жалобами на отеки, уменьшение количества мочи, разжижение стула.

Из анамнеза известно, что ребенок от I физиологично протекавшей беременности, срочных родов. Масса при рождении 3300 г, длина 51 см. Закричал сразу. Период новорожденности протекал без особенностей. На грудном вскармливании до 4-х месяцев, далее получал адаптированные смеси. Прикорм кашами с 5-ти месяцев (манная, геркулесовая на цельном коровьем молоке). До 5-ти месяцев рос и развивался соответственно возрасту, в дальнейшем отмечалось разжижение стула, отставание прибавки массы тела. В 1 год ребенок весил 8500 г. В этом возрасте мальчик перенес ОРВИ с кишечным синдромом. Заболевание было затяжным. Посевы кала на патогенную флору возбудителя не выявили. Антибактериальная терапия, биопрепараты эффекта не дали. Постепенно состояние ребенка ухудшалось. Два дня назад появились отеки на лице, в связи с мальчик был госпитализирован в стационар.

При осмотре: состояние тяжелое, выраженные отеки на лице, ногах, пояснице, асцит. Кожные покровы бледные, сухие. Ребенок вялый, самостоятельно не ходит. Аппетит снижен. В легких дыхание равномерно проводится во все отделы, пуэрильное, хрипов нет. ЧД 30 в 1 мин. Тоны сердца ритмичные, приглушены. ЧСС 140 ударов в 1 минуту. Живот несколько увеличен в размерах, печень +1 см из-под реберного края, селезенка не пальпируется. Стул обильный, водянистый, пенистый, 6-8 раз в сутки. Мочеиспускание безболезненное.

Анализ крови клинический: Нb – 103 г/л, эр – $3,5 \times 10^{12}$ /л, лейкоц – $4,2 \times 10^9$ /л, п/я – 2%, с/я – 78%, э. – 2%, л – 11%, м. – 7%, СОЭ – 2 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет светло-желтый, относительная плотность – 1015, реакция - кислая, белок – нет, эпителий – единичный, лейкоциты – 1-3 в п/зр.

Копрограмма: цвет – светло-желтый, реакция – кислая, мышечные волокна – единичные, жирные кислоты – много, крахмал – единичный.

Биохимический анализ крови: общий белок – 36 г/л, альбумины – 28%, глобулины: α_1 – 7%, α_2 – 28%, β – 18%, γ – 19%; калий – 3,2 ммоль/л, кальций ионизир.- 0,47 ммоль/л, холестерин – 2,6 ммоль/л, глюкоза – 3,6 ммоль/л, железо – 6,8 ммоль/л.

Кал на углеводы: 0,3 мг% (норма 0,05-0,5).

Анализ кала на плазменные белки: +++

ЭКГ: умеренная синусовая тахикардия, выраженные обменные нарушения в миокарде с явлениями гипокалиемии.

Эзофагогастродуоденоскопия: слизистая оболочка пищевода розовая, кардиальный сфинктер смыкается. В желудке немного прозрачной слизи. Складки желудка сглажены, слизистая оболочка бледно-розовая, блестящая. Привратник округлый, проходим. Луковица средних размеров, пустая. Слизистая двенадцатиперстной кишки бледно-розовая, складки уплощены. Диаметр обычного калибра. В тощей кишке определяются участки в виде «коралловой слизи» с гиперплазированными ворсинками молочно-белого цвета.

Гистологическое исследование биоптата слизистой оболочки тощей кишки: ворсинки различной длины, многие из которых с лимфангиэктазией. Слизистая оболочка резко отечная, незначительная лимфогистиоцитарная инфильтрация.

УЗИ органов брюшной полости: печень не увеличена, контур ровный; паренхима мелкозернистая; поджелудочная железа не увеличена, паренхима диффузно неоднородная; в брюшной полости определяется свободная жидкость, петли кишечника расширены, наполнены жидкостным содержимым.

ЗАДАНИЕ:

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Укажите триггерные факторы, способствовавшие манифестации заболевания.
3. Назовите клинические проявления, характерные для гипопроотеинемии.
4. Назовите клинические проявления, характерные для гипокальциемии; гипокалиемии.
5. Прокомментируйте значения показателей лейкоцитарной формулы крови у данного пациента.
6. Укажите сходства и различия показателей биохимического анализа крови при нефротическом синдроме и этом заболевании.
7. Перечислите необходимые дополнительные методы исследования, которые следует назначить мальчику.
8. Назначьте диету и медикаментозную терапию больному.
9. Укажите, в каких случаях показано назначение кортикостероидов.
10. От чего зависит прогноз заболевания?

ЗАДАЧА 16

Диагноз: Первичная экссудативная энтеропатия. Железододефицитная анемия I степени. Белково-энергетическая недостаточность (= Гипотрофия II степени).