

## ЗАДАЧА № 1

Ребенок 1.5 мес, от женщины 27 лет, с отягощенным соматическим (гипотиреоз) и акушерско-гинекологическим (эндометрит) анамнезом, от II беременности, протекавшей с анемией (Hb - 100 г/л) во II триместре, от 2-х преждевременных (на 33 нед.) самостоятельных родов. Масса тела при рождении 1750 г, рост 41 см. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов.

При рождении состояние было средней тяжести за счет дыхательной недостаточности. Ребенок с первого часа жизни находился на СРАР (спонтанное дыхание под положительным давлением) по поводу РДС и развившейся на его фоне пневмонии. Получал лечение: инфузионную и антибактериальную терапию. РДС купировался к 7 дню жизни, и ребенок переведен на II этап выхаживания. В возрасте 25 суток у ребенка на фоне неонатальной пневмонии, последствий перенесенной церебральной ишемии 2 (синдром угнетения, синдром вегето-висцеральных дисфункций), появилась бледность кожных покровов, выросли симптомы угнетения ЦНС, падение уровня гемоглобина до 100 г/л и эритроцитов до  $3,8 \times 10^{12}/л$ . По поводу этого в течение 20 дней ребенок получал курс препаратов железа из расчета 2 мг/кг и фолиевой кислоты, однако нарастания уровня гемоглобина не наблюдалось.

**Клинический анализ крови (на 45 сутки жизни):** Hb-70г/л, гематокрит-25%, эр- $3,19 \times 10^{12}/л$ , л- $9,6 \times 10^9/л$ , с/я-32%, п/я-1%, л.-55%, э.-5%, м.-7%, тр.- $260,0 \times 10^9/л$ , СОЭ-5 мм/час.

### **Вопросы к задаче №1:**

1. Ваш предположительный диагноз.
2. Какова причина развития анемии в данной ситуации, почему нет эффекта от проводимой терапии?
3. Дополнительные методы исследования
4. Возможные методы коррекции данного состояния
5. Показано ли переливание эритроцитарной массы, если да, то в каком объеме?

## ЗАДАЧА № 2

Мальчик О., 1-ого часа жизни от II беременности. Матери 28 лет. Группа крови II(Rh-). I беременность завершилась самопроизвольным выкидышем на 16 неделе. Данных о ведении и течении беременности нет. Настоящая беременность протекала с токсикозом в 1-м триместре, угрозой прерывания во 2-м триместре и ОПГ-гестозом в 3-м триместре. В женской консультации наблюдалась регулярно, проводились общепринятые обследования. Роды преждевременные на 35 неделе, самостоятельные. Первый период – 7 часов, второй – 30 минут, безводный промежуток 5 часов. Масса тела при рождении – 2690 грамм, длина – 46 см. Оценка по шкале Апгар 6/8 баллов. Сразу по рождении отмечалось желтушное прокрашивание кожных покровов, оболочек пуповины и околоплодных вод. При осмотре в родильном зале отмечались выраженные признаки синдрома угнетения ЦНС, гепатоспленомегалия (печень +3, селезенка +1,5).

При обследовании:

**Билирубин в пуповинной крови:** 92 мкмоль/л

**Гемоглобин:** 120 г/л.

### **Вопросы к задаче №2:**

1. О каком диагнозе можно думать?
2. Каковы причины этого заболевания? Что могло бы предотвратить развитие данного заболевания?
3. Какие методы обследования нужно провести для уточнения и дифференциальной диагностики этого состояния?
4. План лечения
5. Рассчитайте объем плазмы, необходимый для ЗПК.

### ЗАДАЧА № 3

У доношенного новорожденного от 25-летней соматически здоровой матери, от I беременности, протекавшей с явлениями ОРВИ на 17-18 неделе, от 1-х своевременных самостоятельных родов, отмечалась иктеричность кожных покровов до 2 степени с конца 2 суток жизни. Общее состояние удовлетворительное, симптомов интоксикации, угнетения ЦНС, судорожного синдрома не наблюдалось. Максимальный уровень билирубина на 5-е сутки составил 287 мкмоль/л (непрямой 279 мкмоль/л), в связи с чем новорожденный был переведен на второй этап выхаживания. Уровень протеина, альбумина, АЛТ, АСТ в пределах возрастной нормы. Общие анализы крови и мочи, данные КОС без патологических изменений. К 12-му дню жизни уровень билирубина снизился до 147 мкмоль/л и ребенок стал готовиться к выписке домой. Однако на 13-е сутки жизни вновь наблюдается нарастание иктеричности кожных покровов с оливковым оттенком на фоне удовлетворительного состояния. При осмотре на 14-е сутки жизни состояние удовлетворительное, сосет самостоятельно, не срыгивает, крик громкий. Кожные покровы чистые, иктеричные, пупочная ранка эпителизирована. При аускультации дыхание пуэрильное, сердечные тоны звучные, живот мягкий, печень выступает из-под края реберной дуги на 3 см, селезенка на 0,7 см. Стул кашицеобразный, очень светлый. Диурез адекватный. Рефлексы спинально-орального автоматизма вызываются, мышечный тонус удовлетворительный. Со слов мамы и медсестер стул – светлый. Мама настаивает на выписке домой.

**Биохимический анализ крови:** общий билирубин 200 мкмоль/л, прямой – 137 мкмоль/л, холестерин – 7,0 ммоль/л, АСТ – 65 МЕ/л, АЛТ – 71 МЕ/л, щелочная фосфатаза - 700 ЕД.

**Клинический анализ крови, общий анализ мочи, КОС:** без патологических изменений.

**УЗИ брюшной полости** (через 30 мин после кормления): желчный пузырь не визуализируется.

#### **Вопросы к задаче №3:**

1. О каком диагнозе можно думать?
2. Каковы причины этого заболевания? Что могло бы предотвратить развитие данного заболевания?
3. Какие методы обследования нужно провести для уточнения и дифференциальной диагностики этого состояния?
4. План лечения.
5. Назначьте ребенку препарат урсофальк.

#### **ЗАДАЧА № 4.**

Доношенная девочка, от женщины 29 лет, с хроническим тонзиллитом, кариесом, от I-й беременности, протекавшей с токсикозом в 1-м триместре, фурункулезом и водянкой в 3-м триместре беременности, от своевременных родов, в головном предлежании. Масса тела при рождении 3720 г, рост 52 см. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов.

В возрасте 3 суток жизни масса 3550. Температура тела 37,8°C. Сосет охотно, мышечный тонус и рефлексы удовлетворительные, кожа субиктеричная, отмечается шелушение, на носу и подбородке – мелкие белые папулы без гиперемии, на теле желтовато-белые папулы с гиперемией вокруг, симметричное увеличение и нагрубание молочных желез. В легких дыхание пуэрильное, хрипов нет. ЧД-46 в 1 мин, ЧСС=134 в 1 мин. Живот мягкий, стул – желто-зеленый. Печень+1,0 см из-под правого подреберья, селезенка у края реберной дуги. Из половых путей слизисто-сукровичное отделяемое. На памперсе пятно красно-кирпичного цвета.

**Клинический анализ крови:** Нв-180 г/л, эр.- $5,1 \times 10^{12}$ /л, лейкоц.- $11,0 \times 10^9$ /л, п/я -5%, с/я - 40%, л - 47%, э - 2%, м. - 6%, тр.-  $260,0 \times 10^9$ /л, СОЭ - 3 мм/час.

#### **Вопросы к задаче №4:**

1. Сформулируйте диагноз.
2. Объясните причину появления вышеперечисленной симптоматики.
3. Необходимое лабораторно-инструментальное обследование.
4. Составьте план лечебных мероприятий.
5. Дайте рекомендации по режиму кормления на первой недели жизни.

## ЗАДАЧА № 5

Доношенный мальчик от женщины 35 лет, с отягощенным соматическим (хронический пиелонефрит, МКБ) и гинекологическим (миома с 25 лет) анамнезом, от I беременности, протекавшей с токсикозом в 1-м и 2-м триместре, обострением пиелонефрита в 3-м триместре, от 1-х своевременных самостоятельных родов на 38 неделе в задне-ягодичном предлежании, Закричал после отсасывания слизи из верхних дыхательных путей. Масса при рождении 3150, длина 50 см, оценка по шкале Апгар 7/9 баллов. При рождении: весь кожный покров покрыт густой вязкой однородной белой субстанцией, обилие лануго, пупочная ранка располагается в нижней трети расстояния от мечевидного отростка до лобка, яички над входом в мошонку. Кожные покровы ярко-розовые с умеренно выраженным акроцианозом. Кости черепа находят друг на друга, большой родничок 1,5x1,5 см. Рефлексы новорожденных вызываются, быстро истощаются. Мышечный тонус с тенденцией к гипертонусу. Крик громкий, эмоциональный. Дыхание с участием вспомогательной мускулатуры, по типу «гасп», аускультативно – пуэрильное. Частота дыхательных движений 50 в 1 минуту. Сердечные тоны звучные, ритмичные. Частота сердечных сокращений 152 в 1 минуту. Печень выступает из-под края реберной дуги на 2 см, селезенка пальпируется у края реберной дуги слева. Мочеполовая система сформирована по мужскому типу, яички пальпируются в нижней трети пахового канала. Стул мекониальный сразу после рождения, не мочится.

### ***Вопросы к задаче № 5:***

1. Сформулируйте диагноз.
2. Дайте определение дыхания по типу «гасп».
3. Дальнейшие лечебно-диагностические мероприятия.
4. План наблюдения ребенка.
5. Возможна ли вакцинация ребенка в таком состоянии БЦЖ и гепатитом «В» в роддоме?

## ЗАДАЧА № 6

Девочка А., 3-х дней жизни, находится в физиологическом отделении родильного дома. Из анамнеза известно, что ребенок от III беременности, протекавшей с токсикозом в 1-м триместре. Роды срочные, самостоятельные. Масса тела при рождении 3250 грамм, длина тела 50 см. Оценка по шкале Апгар 7/9 баллов. Иктеричность кожных покровов появилась на 2-е сутки жизни. При осмотре на 4-е сутки жизни состояние удовлетворительное, сосет самостоятельно, не срыгивает, крик громкий. Кожные покровы чистые, иктеричные, пупочная ранка под корочкой. Отмечается нагрубание молочных желез с необильным отделяемым белого цвета из соска. При аускультации дыхание пуэрильное, сердечные тоны звучные, живот мягкий, печень выступает из-под края реберной дуги на 2 см, селезенка не пальпируется. Стул кашицеобразный, желтовато-зеленоватый. Диурез адекватный. Рефлексы спинально-орального автоматизма вызываются, мышечный тонус удовлетворительный.

**Группа крови матери:** А (II) Rh-отрицательная

**Группа крови ребенка:** 0 (I) Rh-отрицательная.

**Общий анализ крови:** Hb - 187 г/л, эр. -  $5,7 \times 10^{12}$ /л, лейкоц -  $8,7 \times 10^9$ /л, п/я - 4%, с/я - 43%, э - 3%, л - 43%, м - 7%, СОЭ - 6 мм/час.

**Общий анализ мочи:** цвет – соломенно-желтый, реакция – кислая, относительная плотность – 1004, белок – следы, эпителий плоский – немного, лейкоциты 3 – 4 в п/зр, эритроциты 0 - 1 в п/зр, цилиндры 0 – 1 (гиалиновые) в п/зр.

**Биохимический анализ крови:** белок общий - 62,3 г/л; билирубин общий - 142 мкмоль/л, билирубин прямой - 1 мкмоль/л; мочевины - 5,1 ммоль/л; холестерин - 3,7 ммоль/л, калий - 4,7 ммоль/л; натрий - 141 ммоль/л; АЛТ 25 МЕ/л; АСТ 18 МЕ/л.

### **Вопросы к задаче № 6:**

1. Сформулируйте диагноз.
2. Какова причина появления желтухи в данном случае? Возможно ли развитие гемолитической болезни новорожденного в данном случае?
3. Возможна ли вакцинация БЦЖ такому ребенку?
4. Возможна ли выписка домой такого ребенка?
5. Суточный объем кормления, необходимый для ребенка в возрасте 4 суток жизни.

## ЗАДАЧА № 7

Ребенок 8-х суток жизни, от женщины 19 лет, соматически здоровой, от I беременности, протекавшей с гестозом во 2-м триместре, фето-плацентарной недостаточностью. Роды экстренные преждевременные, на 32-33 неделе беременности, в связи с отслойкой нормально расположенной плаценты, оперативные, путем кесарева сечения. Был обнаружен истинный узел пуповины. Масса тела при рождении 1800 г, рост 45 см. Оценка по шкале Апгар 4/6 баллов. Безводный промежуток 0 часов.

Состояние при рождении очень тяжелое за счет дыхательной недостаточности (8 баллов по шкале Сильвермана) и синдрома угнетения ЦНС. Ребенок интубирован, переведен на ИВЛ с жесткими параметрами. В последующие 5 суток состояние с некоторым улучшением, параметры ИВЛ смягчились. Кормиться начал с 3-х суток жизни смесью для недоношенных в объеме 5 мл в кормление 7 раз в сутки. На 6-е сутки жизни, когда объем кормления достиг 15 мл, появилось застойное отделяемое с зеленью по желудочному зонду в объеме 1/2 кормления. Энтеральное кормление продолжено в объеме 1/3 от прежнего. На этом фоне появилось вздутие живота, примесь зелени, слизи и прожилки крови в стуле (после стимуляции, самостоятельного стула не было в течение суток). При пальпации живота некоторое напряжение мышц передней брюшной стенки, аускультативно – перистальтика снижена. На 7-е сутки после стимуляции стула не получено.

**Общий анализ крови** (на 6 сутки жизни): Нв - 167 г/л, лейкоц. -  $28,9 \times 10^9$ /л, с/я - 72%, п/я - 0%, метамиел - 2%, л - 12%, м - 12%, э - 2, тр -  $70,0 \times 10^9$ /л. СОЭ - 5 мм/час.

**Биохимический анализ крови** (на 6 сутки жизни): глюкоза - 2,1 ммоль/л, на 5 сутки жизни – 15,6 ммоль/л, общий белок - 41 г/л, альбумины - 28 г/л, СРБ - 19 мг/л, креатинин - 130 мкмоль/л, мочевины - 6,8 ммоль/л,  $\gamma$ ГТТ - 190 МЕ/л, ЩФ - 180 МЕ/л, АСТ - 76 МЕ/л, АЛТ - 201 МЕ/л, общий билирубин - 105 мкмоль /л, прямой билирубин – 59 мкмоль/л, Na - 122 ммоль/л, калий - 6,0 ммоль/л, прокальцитонин - 8 нг/л.

**КОС** (на 7 сутки жизни): рН - 7,27, рО<sub>2</sub> - 75 мм рт. ст., рСО<sub>2</sub> - 34 мм рт. ст., ВЕ – - 12,3.

**УЗИ органов брюшной полости** (на 7 сутки жизни): газ в системе воротной вены отсутствует.

### **Вопросы к задаче №7:**

1. Сформулируйте клинический диагноз.
2. Опишите патогенез основного заболевания.
3. Необходимые лабораторно-инструментальные обследования.
4. Тактика ведения ребенка.
5. Назначьте меронем.

## ЗАДАЧА № 8

Недоношенный ребенок, 34 недели гестации, поступил в отделение второго этапа выхаживания на 10-е сутки жизни из отделения интенсивной терапии с диагнозом: внутриутробная пневмония, состояние после ИВЛ, гипоксически-геморрагическое поражение ЦНС, конъюгационная гипербилирубинемия, ранняя анемия недоношенных, недоношенность 32 недели, ЗВУР 3 степени. Из анамнеза известно, что ребенок от 30-летней женщины, с отягощенным акушерско-гинекологическим анамнезом (первичное бесплодие), I беременности, наступившей в результате ЭКО, от I оперативных родов путем кесарева сечения в связи с прогрессирующей внутриутробной гипоксией плода. При рождении оценка по шкале Апгар 3/5 баллов. Масса при рождении 910 грамм. Состояние при рождении тяжелое, за счет нарастания дыхательной недостаточности. Проводилась ИВЛ в родильном зале. В связи с тяжелым течением РДС, на ИВЛ ребенок находился в течение 9 дней. Полученное лечение: ампициллин, нитромицин, клафоран, амикацин, дицинон, дифлюкан, инфузионная терапия; в возрасте 8 дней жизни проводилось переливание эритроцитарной массы в связи с резким снижением гемоглобина до 90 г/л и падением гематокрита меньше 0,3 г/л.

Состояние при поступлении на 2-й этап выхаживания тяжелое за счет умеренно выраженных симптомов ОДН, синдрома угнетения ЦНС, конъюгационной гипербилирубинемии, недоношенности. На осмотр реагирует незначительным нарастанием активности, глаза не открывает, крик тихий, самостоятельно не сосет, срыгивает, тепло удерживает плохо. Кожа иктерична до 2 степени на бледно-розовом фоне. Отмечается цианоз носогубного треугольника, нарастающий при физической нагрузке, сероватая окраска кожных покровов. Мышечный тонус и двигательная активность снижены, вызываемые рефлексы орального автоматизма быстро истощаются. Зона сухожильных рефлексов уменьшена, большой родничок не напряжен. Дыхание с западением мечевидного отростка и втяжением межреберных промежутков, при аускультации ослаблено, проводится во все отделы. Тоны сердца приглушены, во 2 и 3 точках аускультации выслушивается грубый систолический шум, проводящийся на спину. Живот мягкий, печень выступает из-под края реберной дуги на 3 см, селезенка на 0,5 см. Мочится, стул желто-зеленый, кашицеобразный.

**Клинический анализ крови** (на 10 сутки жизни): Нв-120 г/л, лейкоц -  $17,63 \times 10^9$ /л, п/я - 9%, с/я - 48%, л - 31%, э - 1 %, м - 11%, СОЭ - 5 мм/час.

**Биохимический анализ крови:** белок - 45г/л, альбумины - 29 г/л, билирубин общий - 157 мкмоль/л, билирубин непрямой - 112 мкмоль/л, мочевины - 4 ммоль/л.

**Рентгенограмма грудной клетки:** снижение воздушности легочной ткани, усиление легочного рисунка, очаговые инфильтративные тени определяются в нижних долях легких.

**НСГ:** отмечаются признаки морфо-функциональной незрелости. Повышение эхогенности в области таламо-каудальной вырезки слева,



повышение эхогенности перивентрикулярных областей, расширение левого желудочка до 6 мм, правого – до 7 мм, в полости боковых желудочков определяются участки повышенной эхогенности размером 0,1x0,1 см

***Вопросы к задаче № 8:***

1. Ваш предположительный диагноз.
2. Каковы причины синдрома угнетения ЦНС в данной ситуации и нарастания анемии?
3. Перечислите признаки ВЖК 3 степени на НСГ.
4. Есть ли необходимость смены антибактериальной терапии? Предложите эмпирическую схему антибактериальной терапии.
5. Суточная дозировка ванкомицина у новорожденных.

## ЗАДАЧА № 9

В отделение 2-го этапа выхаживания из родильного дома поступила девочка 72 часов жизни. Из анамнеза известно, что ребенок от 32-х-летней женщины (группа крови В, Rh+), с отягощенным соматическим (бронхиальная астма) и гинекологическим (эндометрит) анамнезом, от III беременности (I-я закончилась срочными родами, II-я – самопроизвольным прерыванием на сроке 14 недель), 2-х преждевременных, самостоятельных родов, на 32 неделе гестации. Масса при рождении 980г, рост - 36 см, оценка по шкале Апгар 4/6 баллов. Состояние при рождении тяжелое, за счет выраженных симптомов угнетения ЦНС. К концу первого часа жизни состояние ребенка ухудшилось за счет нарастания признаков дыхательной недостаточности, появления судорожного синдрома, в связи с чем ребенок был переведен в отделение реанимации на ИВЛ. В клиническом анализе крови на первые сутки жизни Нв 190 г/л, лейкоц.  $4,3 \times 10^9$ /л, п/я- 11%, с/я- 72%, л- 11%, м- 6% СОЭ 4 мм/час. На Rg грудной клетки снижение воздушности легочной ткани, диффузное снижение прозрачности легочной ткани, «симптом белых легких», воздушная бронхограмма. При поступлении в отделение реанимации состояние ребенка очень тяжелое. На осмотр реагирует незначительным нарастанием активности, глаза не открывает, крик тихий, самостоятельно не сосет, срыгивает, потеря массы составила 23%, тепло удерживает плохо. Кожа иктерична до 2 степени на бледно-розовом фоне. Отмечается выраженный акроцианоз, цианоз носогубного треугольника, нарастающий при физической нагрузке. Мышечный тонус и двигательная активность снижены, вызываемые рефлексы орального автоматизма быстро истощаются. Зона сухожильных рефлексов уменьшена, большой родничок не напряжен. Дыхание с западением мечевидного отростка и втяжением межреберных промежутков, при аускультации резко ослаблено, большое количество крепитирующих хрипов по всей поверхности легких. Тоны сердца приглушены, во 2 и 3 точках аускультации выслушивается грубый систолический шум, проводящийся на спину. Живот мягкий, печень выступает из-под края реберной дуги на 3,5 см, селезенка на 1 см. Мочится, стул мекониальный.

**Клинический анализ крови** (на 3 сутки жизни): Нв - 190 г/л, лейкоц.  $15,63 \times 10^9$ /л, метамиел. - 1%, миел. - 2%, п/я - 12%, с/я - 65%, л - 9%, м - 11%, СОЭ - 5 мм/час.

**Биохимический анализ крови:** белок - 45 г/л, альбумины - 29 г/л, билирубин общий - 208 мкмоль/л, билирубин непрямой - 205 мкмоль/л, мочевины - 12 ммоль/л.

**Рентгенограмма грудной клетки:** снижение воздушности легочной ткани, усиление легочного рисунка, мелкоочаговые инфильтративные тени по всей поверхности легких, кардиоторакальный индекс 72%.

**НСГ:** отмечаются признаки морфо-функциональной незрелости. Диффузное повышение эхогенности перивентрикулярной области, расширение боковых желудочков.

***Вопросы к задаче 9:***

1. Ваш предположительный диагноз.
2. Какова основная причина развития РДСН.
3. Необходимые методы обследования.
4. Каков Ваш план лечения?
5. Есть ли необходимость назначения АБ- терапии в данной ситуации, предложите препараты?

## ЗАДАЧА №10.

Ребенок от матери 26 лет, с осложненным соматическим анамнезом (сахарный диабет), от I беременности, протекавшей с угрозой прерывания в первом и третьем триместрах, от 1-х оперативных родов на 29 неделе. При рождении: масса тела - 1300 г, рост - 37 см., оценка по шкале Апгар 6/7 баллов. Через 15 минут после рождения отмечалось нарастание ДН в виде появления одышки до 85 вдохов в 1 мин, западения грудины на вдохе, незначительного раздувания крыльев носа, цианоза носогубного треугольника, при аускультации - экспираторные шумы, ослабленное дыхание. В связи ухудшением состояния ребенок переведен в отделение интенсивной терапии.

На момент осмотра возраст ребенка составляет 1,5 суток. В неврологическом статусе выражен синдром угнетения. Кожа чистая, бледно-розовая. Аускультативно в легких дыхание ослаблено, выслушиваются проводные и крепитирующие хрипы. Тоны сердца приглушены, выслушивается систолический шум над областью сердца, среднее АД - 33 мм .рт. ст. Живот правильной формы, мягкий, доступен пальпации, печень +1,5 см. от края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Мочеиспускание самостоятельное, моча светлая, диурез -2 мл/кг/час.

**Газы капиллярной крови:** рН=7,27, ВЕ= - 6,2, рСО<sub>2</sub>=70 мм. рт. ст., рО<sub>2</sub>=35 мм. рт. ст.

**Рентгенограмма грудной клетки:** диффузное снижение прозрачности легочных полей, воздушная бронхограмма.

**Экспресс-анализ крови:** Лейкоциты – 18.0x10<sup>9</sup>/л

### **Вопросы к задаче №10:**

1. Поставьте и обоснуйте предварительный диагноз у данного ребенка?
2. Каков патогенез заболевания и какую патогенетическую терапию необходимо проводить? Оцените тяжесть дыхательных расстройств по шкале Даунса на 15 минуте жизни.
3. Как Вы интерпретируете данные лабораторного обследования?
4. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальный диагноз?
5. Дозировка цефотаксима.

## ЗАДАЧА №11.

Ребенок от матери 26 лет, с осложненным гинекологическим (эктопия шейки матки), и соматическим анамнезом (сахарный диабет I типа, компенсированная форма) от II беременности, 2-х оперативных родов на 34 неделе. При рождении: масса тела 2920 г, рост 40 см., оценка по шкале Апгар 6/7 баллов. Через 30 минут после рождения отмечалось нарастание ДН в виде появления одышки до 90 вдохов в 1 мин, западения грудины на вдохе, цианоза носогубного треугольника, при аускультации - экспираторные шумы, единичные влажные хрипы над передней поверхностью легких. В связи с ухудшением состояния ребенок переведен в отделение интенсивной терапии.

На момент осмотра возраст ребенка 1,5 суток. В неврологическом статусе выражен синдром угнетения. Кожа чистая, бледно-розовая. Дыхание проводится во все отделы, выслушиваются единичные проводные хрипы.

Тоны сердца ритмичные, приглушены, среднее АД = 40 мм рт. ст. Живот правильной формы, мягкий, несколько вздут, доступен пальпации, печень +1,5 см из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Мочеиспускание самостоятельное, моча светлая, диурез = 2 мл/кг/час.

**Газы капиллярной крови:** рН = 7,33, ВЕ = -3,2, рСО<sub>2</sub> = 60 мм рт. ст., рО<sub>2</sub> = 35 мм рт. ст.

**Рентгенограмма грудной клетки:** обогащен прикорневой сосудистый рисунок, повышена прозрачность легочных полей, воздушная бронхограмма, междолевая плевра контурируется.

**Экспресс-анализ крови:** Лейкоциты – 17,0 × 10<sup>9</sup>/л.

### **Вопросы к задаче №11:**

1. Поставьте и обоснуйте предварительный диагноз у данного ребенка? С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальный диагноз?
2. Каков патогенез заболевания и какую патогенетическую терапию необходимо проводить?
3. Проанализируйте изменения КОС, анализа крови, диуреза, АД?
4. Составьте план лечения и наблюдения ребенка.
5. Дозировка будесонида для новорожденного.

## ЗАДАЧА №12.

Ребенок от матери 29 лет, с осложненным акушерско-гинекологическим (хронический кандидоз, сальпингоофорит, уреоплазмоз - пролечена, два медицинских аборта, один самопроизвольный выкидыш) и соматическим анамнезом (хронический цистит), от IV беременности, протекавшей с угрозой прерывания в 1-м и 2-м триместрах, с ОРЗ на 26 неделе, обострением хронического цистита на 27-28 неделе, с маловодием, от 1-х оперативных родов путем кесарева сечения на 28 неделе. При рождении: масса тела 880 г, рост 33 см., оценка по шкале Апгар 5/6 баллов. Через 5 минут после рождения выросла одышка до 85 вдохов в 1 мин, западение грудины на вдохе, цианоз носогубного треугольника, незначительное раздувание крыльев носа, при аускультации - экспираторные шумы, единичные влажные хрипы над передней поверхностью легких, дыхание резко ослаблено. В возрасте 3 суток ребенок переведен в отделение интенсивной терапии.

При осмотре в неврологическом статусе резко выражен синдром угнетения. Кожа субиктеричная, с серым оттенком, единичные элементы геморрагической сыпи. Симптом «бледного пятна» - 4 сек. Ребенок на ИВЛ, аускультативно в легких – разнокалиберные влажные хрипы. Тоны сердца приглушены, среднее АД = 30 мм рт. ст. Живот правильной формы, несколько вздут, мягкий, умеренно болезненный при пальпации, перистальтика умеренно снижена, печень +4,5 см из-под края реберной дуги, селезенка +1,5 см. Мочится по катетеру, моча светлая, диурез = 1,3 мл/кг/час.

**Газы капиллярной крови:** рН - 7,29, ВЕ = -6, рСО<sub>2</sub> = 65 мм. рт. ст., рО<sub>2</sub> = 35 мм. рт. ст.

**Рентгенограмма грудной клетки:** интерстициальный отек легочной ткани.

**Экспресс-анализ крови:** лейкоциты – 36,0х10<sup>9</sup>/л, тромбоциты – 80,0х10<sup>9</sup>/л, Нб - 140 г/л.

### **Вопросы к задаче №12:**

1. Какой предварительный диагноз у данного ребенка?
2. Какова может быть этиология заболевания?
3. План обследования ребенка.
4. Необходимо ли назначение антибактериальной терапии этому ребенку? Специфической терапии?
5. Назначьте нецитотект новорожденному ребенку.

### ЗАДАЧА №13.

Ребенок от матери 25 лет, с осложненным акушерско-гинекологическим анамнезом (уреаплазмоз - пролечена, первая беременность – самопроизвольный выкидыш), от II беременности, протекавшей с угрозой прерывания во втором триместре, обострением хронического цистита на 27-28 неделе (получала антибактериальную терапию), от 1-х самостоятельных родов на 29 неделе. При рождении: масса тела 1200 г, рост 35 см., оценка по шкале Апгар 6/7 баллов. В родильном зале в связи с развившейся дыхательной недостаточностью проводились реанимационные мероприятия, интубация трахеи, начата ИВЛ.

Из анамнеза известно, что на первой неделе жизни ребенок перенес СДР, тяжелое течение, требовавшее проведения ИВЛ с «жесткими» параметрами. На протяжении первого месяца жизни отмечались приступы бронхиальной обструкции с падением сатурации. На 15-е сутки жизни из трахеи методом ПЦР выявлена *Ureaplasma urealyticum*.

В настоящее время ребенку 1 месяц 9 дней жизни, находится в ОРИТ на ИВЛ. В неврологическом статусе умеренно выражен синдром угнетения. Кожа бледно-розовая, чистая. Грудная клетка несколько вздута, отмечается втяжение уступчивых мест грудной клетки, ЧД = 80 в 1 мин. Аускультативно – дыхание ослаблено, выслушиваются крепитация, периодически - свистящие хрипы. Тоны сердца приглушены, выслушивается мягкий систолический шум слева от грудины, среднее АД = 40 мм рт. ст. Живот правильной формы, несколько вздут, мягкий, доступен пальпации, печень +1,5 см из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Мочится самостоятельно, моча светлая, диурез = 3 мл/кг/час.

**Рентгенограмма грудной клетки:** сумма задних и передних отрезков ребер на уровне диафрагмы = 16, эмфизема легких; линейные уплотнения, чередующиеся с зонами просветления.

**ЭХО-КГ:** ОАП (2 мм), гемодинамически незначимый, давление на легочной артерии в пределах возрастной нормы.

**Экспресс-анализ крови:** лейкоциты -  $15,0 \times 10^9/\text{л}$ .

#### **Вопросы к задаче №13:**

1. Ваш диагноз? В какой стадии заболевания находится ребенок? С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальную диагностику?
2. Какие признаки, характерные для данного заболевания, определяются у ребенка.
3. Обследование ребенка с БЛД.
4. Какие медикаментозные и немедикаментозные методы лечения применяются при данном заболевании? С помощью какого препарата возможна профилактика респираторно-синцитиальной инфекции?
5. Дозировка и кратность введение паливизумаба у детей 1 года жизни.

## ЗАДАЧА № 14

Мальчик 17 суток жизни, от женщины 36 лет, соматически здоровой, носителя ВПГ-2, от IV беременности (I– срочные роды, девочка 3200 г, здорова, II– медицинский аборт, III – самопроизвольный выкидыш на сроке 12 недель), протекавшей без осложнений (со слов матери, так как на учете в период беременности она не состояла). Роды на сроке 36 недель, самопроизвольные, в головном предлежании. Многоводие. Плацента с участками кальцинозов. Масса тела при рождении 2120 г, рост 43,5 см. Оценка по шкале Апгар 5/7 баллов.

Состояние после рождения тяжелое за счет синдрома угнетения ЦНС. Желтуха с первых суток жизни. Печень + 3,0 из-под края реберной дуги, селезенка +0,7 см из-под края реберной дуги. Однократно, в возрасте 1-х суток жизни отмечался эпизод атипичных судорог, купированный самостоятельно. Весовая кривая монотонная. На 2-е сутки жизни появилась лихорадка до 37,9°C, расхождение черепных швов до 0,3 мм. Усугубилась мышечная гипотония и гипорефлексия, появились срыгивания, симптом «Грефе». На 3-и сутки жизни развился приступ генерализованных клонико-тонических судорог, появилась кровоточивость из мест инъекций.

**Люмбальная пункция** (на 3 сутки жизни): спинномозговая жидкость слегка мутноватая, сахар - 2,4 ммоль/л, белок - 1,8 г/л, цитоз - 300 (75% лимфоцитов).

### **Вопросы к задаче №14:**

1. Предположительный диагноз.
2. Предполагаемый возбудитель.
3. Дополнительные исследования.
4. Этиотропная терапия.
5. Назначьте ацикловир новорожденному ребенку с течением герпетического менингита.



## ЗАДАЧА № 15

Недоношенная девочка 3 суток жизни, от женщины 24 лет, соматически здоровой, от III беременности (I – мертворождение на сроке 26 недель, II – замершая беременность на сроке 11 недель), протекавшей с моноклеозоподобным заболеванием во втором триместре. В 20 недель положительная ПЦР к вирусу ЦМВ, АТ к ЦМВ отрицательные; в 24 недели — обнаружены низкоавидные IgG к ЦМВ в титре 1:40. Роды на сроке 35 недель гестации, самопроизвольные, в головном предлежании. Многоводие. Масса тела при рождении 2030 г, рост 44,5 см. Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов.

Состояние после рождения тяжелое за счет угнетения нервно-рефлекторной деятельности, мышечной гипотонии. На коже туловища и конечностей экхимозы. С первых суток жизни отмечалась гепатоспленомегалия, желтуха, петехиальная сыпь. На третьи сутки жизни у ребенка развился приступ фокальных судорог.

**Клинический анализ крови:** Hb - 160 г/л, эр. -  $4,6 \times 10^{12}$ /л, лейкоц. -  $18,0 \times 10^9$ /л, п/я - 5%, с/я - 27%, л - 56%, э - 3%, м - 9%, тр -  $120,0 \times 10^9$ /л. СОЭ - 4 мм/час.

### **Вопросы к задаче №15:**

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Путь инфицирования новорожденного?
3. Какие дополнительные исследования необходимо провести еще?
4. Назовите препарат выбора при данном заболевании у новорожденных?
5. Какова его доза и длительность курса?

## ЗАДАЧА № 16

Недоношенный мальчик, второй из двойни, от женщины 39 лет, страдающей ожирением и синдромом поликистозных яичников (бесплодие 14 лет), от I беременности (в анамнезе три попытки ЭКО: первые две закончились неудачей), от 1-х преждевременных (на 28 неделе гестации) самопроизвольных родов, в головном предлежании. Масса тела при рождении 890 г, рост 35 см. Оценка по шкале Апгар 4/6 баллов.

Состояние после рождения очень тяжелое за счет неврологической симптоматики. В первые часы жизни отмечалось кратковременное двигательное возбуждение, сменившееся в динамике прогрессирующим угнетением церебральной активности: появилось глубокое апноэ, отмечались тонические судороги, появилась поза «опистотонуса», «блуждающий взгляд». Отмечалось прогрессивное снижение АД, потребовавшее кардиотонической поддержки. Ребенок находился на ИВЛ, тепло не удерживал, на осмотр не реагировал. Кожные покровы цианотичные с мраморным рисунком. В результате проводимой терапии состояние с некоторой положительной динамикой: купировался судорожный синдром, стабилизировалась сердечно-легочная деятельность, несколько выросла церебральная активность. Однако, в течение двух последующих недель появилось прогрессивное увеличение окружности головы.

**Клинический анализ крови (при рождении):** Hb - 160 г/л, эр -  $4,5 \times 10^{12}/л$ , лейкоц -  $11,0 \times 10^9/л$ , с/я - 63%, п/я - 4%, л - 25%, э - 2%, м - 6%, тр -  $160,0 \times 10^9/л$ , СОЭ - 3 мм/час;

**Клинический анализ крови (через 12 часов после рождения)** - Hb - 140 г/л, эр -  $4,3 \times 10^{12}/л$ , лейкоц -  $9,0 \times 10^9/л$ , тр. -  $150,0 \times 10^9/л$ , СОЭ - 4 мм/час.

**КОС:** рН - 6,96, рО<sub>2</sub> - 25 мм рт. ст., рСО<sub>2</sub> - 78 мм рт. ст. ВЕ - -9, содержание кислорода во вдыхаемом воздухе достигло 100%, сатурация - 69, лактат - 3,2, глюкозы - 2,3 ммоль/л, ионизированный кальций - 0,75 ммоль/л.

**НСГ на первые сутки:** неоднородно повышена эхогенность перивентрикулярных зон. В динамике через 14 дней: вендрикуломегалия, стенки боковых желудочков подчеркнуты, в просвете - тромбы.

### **Вопросы к задаче №16:**

1. Предварительный диагноз.
2. Причины прогрессирующей вендрикуломегалии.
3. Дополнительные методы обследования.
4. Тактика лечения ребенка.
5. Дозировка ГОМК у новорожденного ребенка.

## ЗАДАЧА № 17

Ребенок 1-х суток жизни, от женщины 33 лет, страдающей ожирением, от II беременности (первая закончилась срочными родами, мальчик 4100 г), протекавшей с проявлениями гестационного сахарного диабета, по поводу которого мать получала инсулинотерапию. Диету женщина не соблюдала, инъекции делала не регулярно, уровень глюкозы не мониторировала, так как не считала себя больной. Роды 2-е, преждевременные, самопроизвольные на 36 неделе гестации, в головном предлежании. Гиперплазия плаценты. Масса тела при рождении 3800 г, рост 50 см. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов.

При рождении состояние средней тяжести за счет синдрома угнетения ЦНС. Лицо лунообразное, короткая шея, кожа чистая, обильное лануго. Подкожно-жировой слой развит избыточно, распределен с преобладанием в верхней части тела. Дыхание ослабленное, хрипов нет. Границы сердца расширены вправо на 0.5 см, тоны приглушены, шумы не выслушиваются. Живот мягкий, безболезненный. Печень выступает из-под края реберной дуги на 3 см. Через 1 час после рождения ребенок стал еще более вялым, развилась мышечная гипотония, клонические судороги.

**Клинический анализ крови на 1 сутки жизни:** Hb - 235 г/л, эр. -  $6,3 \times 10^{12}$ /л, лейкоц. -  $13,4 \times 10^9$ /л, п/я - 3%, с/я - 61%, л - 28%, э - 2%, м. - 6%, тр. -  $190,0 \times 10^9$ /л, СОЭ – 3 мм/час.

**Биохимический анализ крови в 1 час жизни:** общий белок - 47 г/л, альбумины - 29 г/л, СРБ - 6 мг/л, креатинин - 80 мкмоль/л, мочевины 4,9 – мкмоль/л, глюкоза - 0,7 ммоль/л, АСТ - 16 МЕ/л, АЛТ - 21 МЕ/л, билирубин общий - 26 мкмоль/л, билирубин прямой - 2,7 мкмоль/л, Na - 135 ммоль/л, K - 6,2 ммоль/л, кальций ионизированный Ca - 0,71 ммоль/л.

### **Вопросы к задаче №17:**

1. Сформулируйте основной клинический диагноз.
2. Патогенез данного состояния.
3. Дополнительные методы обследования.
4. Ваша терапевтическая тактика.
5. Проведите коррекцию уровня глюкозы с использованием 10% раствора глюкозы.

## ЗАДАЧА № 18

Мальчик 4-х дней жизни находится в отделении патологии новорожденных. Из анамнеза известно, что ребенок от I беременности, протекавшей с изменениями в анализах мочи (лейкоцитурия, умеренная протеинурия) во 2-й половине беременности. Лечение не проводилось. Роды срочные, с длительным безводным промежутком – 18 часов. Закричал после отсасывания слизи. Оценка по шкале Апгар 5/6 баллов. Масса тела при рождении 2800 г, длина 50 см, окружность головы – 36 см, грудной клетки – 36 см. К груди не прикладывался, проводилась оксигенотерапия. С первых суток отмечалась вялость, срыгивание околоплодными водами, сосал вяло, тремор конечностей, навязчивые движения языка, гипорефлексия, гипотония. На 2-й день жизни отмечался подъем температуры до 39°C Ребенок возбужден, срыгивает фонтаном. В связи с ухудшением состояния ребенок переведен в стационар.

При поступлении состояние тяжелое, температура 39,0°C, крик мозговой, положительный симптом Лессажа. Кожные покровы с сероватым оттенком, в легких ослабленное дыхание, хрипов нет. ЧСС – 160 в 1 мин. Живот умеренно вздут, печень выступает из-под края реберной дуги на 2 см, селезенка у края реберной дуги. Стул желтого цвета, с неперевавленными комочками и прожилками слизи.

**Люмбальная пункция:** белок – 2,5 г/л, реакция Панди +++, цитоз - 1300 в 3 мкл: нейтрофилы – 70%, лимфоциты – 30 %.

### **Вопросы к задаче 18:**

1. Предварительный диагноз.
2. Этиология данного заболевания, время инфицирования.
3. Дополнительные методы обследования.
4. Ваши предложения по антибактериальной терапии.
5. Назовите менингеальные дозы предложенных антибиотиков.

## ЗАДАЧА № 19

Недоношенный мальчик 36 недель гестации, от женщины 32 лет, от 1-х преждевременных самостоятельных родов, в головном предлежании. Роды осложнились вторичной слабостью родовой деятельности, проводилась стимуляция окситоцином; первый период 12 ч, второй период 30 мин, безводный промежуток 15 часов. Масса тела при рождении 3000, рост 49 см. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов.

Состояние после рождения удовлетворительное, отмечается родовая опухоль и подкожная гематома теменно-затылочной области. Через сутки после рождения ребенок стал беспокойным, появился резкий крик, жадно сосет, срыгивает, не спит, взгляд напряженный, двигательное возбуждение. В возрасте двух суток - гиперестезия, повышение мышечного тонуса, оживление рефлексов, лихорадка до 38,9°C. Масса тела 3610 г. Кожа субиктеричная, чистая, в легких дыхание пуэрильное, проводится равномерно, хрипов нет, ЧД=58 в 1 мин, тоны сердца звучные, ритм правильный, ЧСС=160 в 1 мин, живот мягкий, печень +1,5 из-под правого ребра, селезенка у края реберной дуги, стул – переходный, моча светлая. В момент осмотра возникли клонико-тонические судороги.

**Клинический анализ крови на 1 сутки жизни:** Нв -165 г/л, эр - 4,2 x 10<sup>12</sup>/л, лейкоц. - 18,0x10<sup>9</sup>/л, с/я - 58%, п/я - 10%, л - 24%, э - 2%, м - 6%, тр. - 260,0x 10<sup>9</sup>/л, СОЭ - 3 мм/час.

**КОС:** рН - 7,32, рО<sub>2</sub> - 48 мм рт. ст., рСО<sub>2</sub> - 44 мм рт. ст. ВЕ - -2,8, сатурация 92, лактат - 1,2, глюкоза - 4,3 ммоль/л, ионизированный кальций - 1,05 ммоль/л.

**Люмбальная пункция на 2 сутки жизни:** цвет кровянистый, слегка мутноватая, сахар 1,6 - ммоль/л, белок - 2,2 г/л, цитоз - 300 (90% эритроцитов).

### **Вопросы к задаче № 19**

1. Предварительный диагноз.
2. Факторы риска развития данного заболевания.
3. Какие дополнительные инструментальные исследования необходимы для уточнения диагноза?
4. Прогноз.
5. Назначьте этиамзилат натрия внутривенно новорожденному ребенку.

## ЗАДАЧА № 20.

Доношенный мальчик, от женщины 32 лет, от 1-х своевременных самостоятельных родов, в головном предлежании. Общеравномерно суженный таз 1 степени. Роды осложнились вторичной слабостью родовой деятельности, проводилась стимуляция родовой деятельности окситоцином, первый период 12 ч, второй период 1ч10 мин, наложение акушерских щипцов. Масса тела при рождении 3890 г, рост 53 см. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов.

Состояние после рождения удовлетворительное, отмечается родовая опухоль и подкожная гематома теменно-затылочной области. Через 5 часов после рождения ребенок беспокойный, не спит, взгляд напряженный, двигательное возбуждение, кефалогематома правой теменной кости. В возрасте 11 часов состояние очень тяжелое за счет неврологической симптоматики: многократные клонико-тонические судороги, мышечная гипотония  $S < D$ , апноэ, брадикардия. Зрачки  $S < D$ . Отмечалось прогрессирующее снижение АД, потребовавшее кардиотонической поддержки. Ребенок находился на ИВЛ, на осмотр не реагировал.

**Клинический анализ крови:** Hb - 150 г/л, эр -  $4,3 \times 10^{12}/л$ , лейкоц -  $15,0 \times 10^9/л$ , с/я - 60%, п/я - 4%, л - 28%, э - 2%, м - 6%, тр -  $260,0 \times 10^9/л$ , СОЭ - 3 мм/час.

**КОС:** pH - 7,29,  $pO_2$  - 48 мм рт. ст.,  $pCO_2$  - 44 мм рт. ст. BE - -5,8, сатурация - 92, лактат - 3,2, глюкоза - 2,3 ммоль/л, ионизированный кальций - 0,95 ммоль/л.

### **Вопросы к задаче №20:**

1. Предварительный диагноз.
2. Факторы риска развития данного заболевания.
3. Имеет ли диагностические преимущества в данной ситуации КТ по сравнению с НСГ?
4. Какие изменения в составе спинномозговой жидкости характерны для данного заболевания?
5. Какие дополнительные инструментальные исследования необходимы для уточнения диагноза?

## ЗАДАЧА №21

Доношенный мальчик, от женщины 32 лет, от 1-х своевременных самостоятельных родов, в головном предлежании. В родах была проведена эпидуральная анестезия. Роды осложнились вторичной слабостью родовой деятельности, в связи с чем проводилась стимуляция родовой деятельности окситоцином. Длительность первого периода 12 ч, второго - 30 мин, при рождении было затруднение выведения плечиков. Масса тела при рождении 3890 г, рост 53 см. Оценка по шкале Апгар 8/8 баллов.

Состояние после рождения удовлетворительное, отмечается родовая опухоль и подкожная гематома теменно-затылочной области, мышечный тонус в руках асимметрично снижен, D>S, объем активных движений в левой руке снижен. Рефлексы орального автоматизма живые, ладонно-ротовой слева-, справа+; хватательный слева+-, справа+; р. Моро слева+-, справа+, опоры+, ползання+, защитный+. При положении ребенка на ладони лицом вниз левая рука свисает. Отсутствует сухожильный рефлекс двуглавой мышцы слева.

Через сутки после рождения состояние удовлетворительное, неврологический статус прежний. Ребенок на грудном вскармливании, сосет охотно, крик эмоциональный, мышечный тонус повышен, рефлексы оживлены, кожа розовая, чистая, в легких дыхание пуэрильное, проводится равномерно, хрипов нет, ЧД=48 в 1 мин, тоны сердца звучные, ритм правильный, ЧСС=130 в 1 мин, живот мягкий, печень +1,5 из-под реберного края, селезенка у края реберной дуги, стул – переходный, моча светлая.

**Клинический анализ крови на 1 сутки жизни:** Нв - 190 г/л, эр -  $5,4 \times 10^{12}/л$ , лейкоц -  $2,0 \times 10^9/л$ , п/я - 4%, с/я - 60%, л - 28%, э - 2%, м - 6%, тр. -  $260,0 \times 10^9/л$ , СОЭ - 3 мм/час.

**КОС:** рН - 7,34, рО<sub>2</sub> - 53 мм рт. ст., рСО<sub>2</sub> - 44 мм рт. ст. ВЕ - -2,8, сатурация 92, лактат - 1,2, глюкоза - 4,3 ммоль/л, ионизированный кальций - 0,95 ммоль/л.

**НСГ на 2 сутки жизни:** незначительно повышена эхогенность перивентрикулярных зон.

### **Вопросы к задаче №21:**

1. Предварительный диагноз, уровень поражения.
2. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальный диагноз?
3. Показано ли данному больному рентгенологическое исследование и какие изменения можно ожидать?
4. Нуждается ли ребенок в консультации хирурга?
5. Ваш прогноз?

## ЗАДАЧА №22

Ребенок 3-х суток жизни, от женщины 18 лет, страдающей хроническим тонзиллитом, от I беременности. За период беременности наблюдались повторные обострения хронического тонзиллита, протекавшие с подъемом температуры выше 38°C. Последнее обострение с эпизодом лихорадки отмечалось за 7 дней до родов. Роды на 36 неделе, в головном предлежании. первый период - 10 часов, второй период – 30 мин, безводный промежуток 15 часов. Воды мутные, с запахом, оболочки тусклые. Масса тела при рождении 2500 г, рост 45 см. Оценка по шкале Апгар 5/7 баллов.

Состояние после рождения тяжелое за счет выраженных симптомов угнетения ЦНС и дыхательной недостаточности. На осмотр реагирует вяло, стонущее дыхание. Безусловные рефлексы новорожденного угнетены. Выраженная мышечная гипотония.

В 1-е сутки жизни отмечен однократный подъем температуры до 38,3°C. Во 2-е сутки жизни появились срыгивания «кофейной гущей» и кровоточивость из мест инъекций. На 3-и сутки отмечалась гипотермия до 35,5°C. Кожные покровы субиктеричные, на сероватом фоне, акроцианоз, мраморность, пастозность мягких тканей лица, поясницы, голеней, мелкоочечные петехиальные кровоизлияния на коже живота. ЧД до 60 в 1 мин., аускультативно дыхание ослаблено, множественные крепитирующие хрипы по задней поверхности легких. Сердечные тоны приглушены, ЧСС до 180 в 1 минуту. Живот вздут, при пальпации мягкий, безболезненный, печень выступает на 3,5 см из-под реберной дуги по среднеключичной линии, селезенка – на 1 см. Пупочная ранка под корочкой, края не гиперемированы, не отечны. Стул непереваренный со слизью. Правая подключичная вена катетеризирована, Status localis- без патологических изменений. Диурез 0,8 мл/кг/час.

**Клинический анализ крови на 3 сутки жизни:** Нв - 170 г/л, эр -  $4,9 \times 10^{12}/л$ , лейкоц -  $6,5 \times 10^9/л$ , п/я - 18%, с/я - 56%, л - 20%, э - 0%, м - 6%, тр. -  $60,0 \times 10^9/л$ , СОЭ - 2 мм/час.

**Биохимический анализ крови на 3 сутки жизни:** общий белок - 39 г/л, альбумины - 27 г/л, СРБ - 90 мг/л, креатинин - 140 мкмоль/л, мочевины - 9,8 ммоль/л, глюкоза - 8,6 ммоль/л, АСТ - 44 МЕ/л, АЛТ - 48 МЕ/л, билирубин общий 156 мкмоль/л, билирубин прямой 7,7 мкмоль/л, Na - 135 ммоль/л, K - 7,2 ммоль/л, прокальцитонин - 19 нг/мл.

**Рентгенограмма грудной клетки:** усиление бронхо-сосудистого рисунка, очагово-инфильтративные тени в нижних долях обоих легких.

### **Вопросы к задаче № 22:**

1. Ваш диагноз.
2. Назовите время и путь инфицирования.
3. Укажите дополнительные методы обследования.
4. Предложите антибиотикотерапию.
5. Какие рекомендуемые дозы используемых при сепсисе антибактериальных препаратов?



## ЗАДАЧА №23

Ребенок 10 суток жизни, от женщины 23 лет, страдающей хроническим пиелонефритом, вазомоторным ринитом, от I беременности, протекавшей с обострением вазомоторного ринита в 1-м и пиелонефрита в 3-м триместре, осложнившегося нефропатией (отеки). Роды преждевременные на 32 неделе беременности, самостоятельные, в тазовом предлежании. Отмечалась гипоплазия плаценты. Масса тела при рождении 1730 г, рост 41 см. Оценка по шкале Апгар 4/6 баллов.

Состояние после рождения тяжелое за счет дыхательной недостаточности и неврологической симптоматики. Интубирован в родильном зале, начата ИВЛ. Катетеризована пупочная вена, проводилась инфузионная и антибактериальная терапия. На фоне проводимой терапии состояние с улучшением, на 4-е сутки жизни ребенок экстубирован и переведен на назальный СРАР, на 5-е - оксигенировался в кислородной палатке, дыхательная недостаточность не нарастала.

На 6-е сутки жизни состояние тяжелое, оксигенируется через кислородную маску. Дыхание пуэрильное, ЧД 46 в 1 мин., проводится во все отделы, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца слегка приглушены, ЧСС 168 в 1 мин., шумы не выслушиваются. Живот мягкий, печень + 3 см из-под реберного края, селезенка +0.5 см. Пупочная ранка со скудным серозно-гнойным отделяемым, вокруг небольшой гиперемизированный валик. На 7-е сутки жизни появилось обильное гнойное отделяемое из пупочной ранки, увеличилась зона гиперемии и отека вокруг. На 9-е сутки жизни состояние ухудшилось: температура 35,7°C, выросла гепатоспленомегалия и кровоточивость из мест инъекций и пупочной ранки.

**Клинический анализ крови:** Нв - 112 г/л, эр -  $5,3 \times 10^{12}$ /л, лейкоц. -  $4,2 \times 10^9$ /л, с/я - 52%, п/я - 8 %, миел. - 4%, л - 26%, э. - 0%, м. - 10%, тр. -  $80,0 \times 10^9$  /л, СОЭ - 2 мм/час.

**Биохимический анализ крови на 10 сутки жизни:** общий белок - 41 г/л, альбумины - 30 г/л, креатинин - 70 мкмоль/л, мочевины - 6,8 ммоль/л, СРБ 60 мг/л, глюкоза - 12,3 ммоль/л,  $\gamma$ ГГТ - 150 МЕ/л, ЩФ - 120 МЕ/л, билирубин общий - 78 мкмоль/л, билирубин прямой - 9 мкмоль/л, АСТ 42 - МЕ/л, АЛТ - 37 МЕ/л, Na - 134 ммоль/л, K - 6,6 ммоль/л, прокальцитонин 34 - нг/мл.

**Бакпосев (кровь и отделяемое пупочной ранки):** Энтерококкус фациалис, чувствительный к ванкомицину.

### **Вопросы к задаче №23:**

1. Сформулируйте основной клинический диагноз.
2. Каков патогенез процесса?
3. Укажите дополнительные методы исследования.
4. Назовите рекомендуемую схему антибактериальной терапии.
5. Какой альтернативный ванкомицину препарат может быть использован?

## ЗАДАЧА №24

Девочка И. родилась на 32 неделе гестации с массой 970 грамм, окружностью головы 32 см, груди – 30 см, оценкой по шкале Апгар 4/6 баллов. При рождении состояние тяжелое за счет симптомов дыхательной недостаточности и выраженного синдрома угнетения ЦНС.

В связи с тяжелым состоянием ребенок поступил в отделение реанимации. Потребность в ИВЛ сохранялась в течение 9 суток жизни, на 2-е сутки жизни отмечались однократные тонические судороги. На 11-е сутки жизни с диагнозом СДР 1 типа, внутриутробная пневмония, гипоксически-ишемическое поражение ЦНС, недоношенность, задержка внутриутробного развития 2 степени ребенок переведен в отделение второго этапа выхаживания. На фоне проводимого лечения (антибактериальная и дезинтоксикационная терапия, коррекция метаболических и электролитных нарушений, иммунокорректоры, глюкокортикоидные препараты, пробиотики, противогрибковые препараты - пимафуцин, посиндромная терапия) состояние ребенка улучшилось. Прибавка в весе составила 140 грамм за месяц. Симптомы интоксикации, дыхательной недостаточности не отмечалось, в анализах крови воспалительных изменений не было. В связи с этим в возрасте 1 месяца и 5 дней была отменена антибактериальная терапия. Через 7 дней после отмены антибиотиков отмечалось ухудшение состояния: плохая прибавка массы тела, появление оперкулярных пароксизмов (однообразные сосательные движения, высовывание языка).

При осмотре состояние тяжелое, кормится через зонд, срыгивает. Вес 1100 грамм, окружность головы 38 см, груди – 31 см. Кожа бледная с мраморным рисунком, папулезная сыпь на эритематозном фоне на ягодицах. Дыхание пуэрильное, проводится во все отделы, хрипы не выслушиваются ЧД 42 в 1 мин. Тоны сердца ясные, ритмичные. ЧСС 130 в 1 мин. Живот мягкий, несколько вздут, печень +3 см из-под реберного края, селезенка +1 см. Стул желтый, кашицеобразный 2 раза в день, диурез не изменен.

**Клинический анализ крови:** Нв - 112 г/л, эр. -  $3,5 \times 10^{12}$  /л, Ц.П – 0,89, Лейк. -  $10,3 \times 10^9$ /л, п/я - 2%, с/я.- 33%, э - 3%, л - 52%, м - 10%, СОЭ - 5 мм/час.

**Общий анализ мочи:** мутная, лейкоциты - 10-12 в п/зр, белок - следы, глюкоза - отсутствует, мицелии грибов рода candida.

**Люмбальная пункция:** ликвор мутный, опалесцирующий, цитоз - 400/3, нейтрофилы - 16%, лимфоциты - 62%, моноциты - 22%, белок - 2,08 г/л.

**Посев ликвора на стандартные питательные среды:** стерильный.

**Вопросы к задаче № 24:**

1. Поставьте диагноз.
2. Каков патогенез данного заболевания?
3. Укажите дополнительные методы обследования.
4. Назначьте этиотропную терапию.
5. Как назначается амфотерицин?

## ЗАДАЧА № 25

Новорожденная девочка от матери 35 лет поступила на 4-е сутки жизни в отделение выхаживания новорожденных. Из анамнеза известно, что ребенок от II беременности, протекавшей с токсикозом в 1-м триместре, с подъемами артериального давления до 140/90 мм рт. ст. во 2-м триместре, с гестозом, нефропатией и отеками в 3-м триместре. По результатам пренатальной диагностики на 31-й неделе по УЗИ плода заподозрено незаращение верхней челюсти. Роды 1-е, путем операции кесарева сечения на 35 неделе гестации в связи с тяжелым состоянием матери (преэклампсия). При рождении масса ребенка 3000 г, длина 48 см, окружность головы 38 см, окружность груди 37 см, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Тяжесть состояния при рождении обусловлена неврологической симптоматикой в виде синдрома угнетения ЦНС, дыхательной недостаточностью за счет транзиторного тахипноэ новорожденных.

При осмотре в отделении состояние ребенка тяжелое, в дополнительном кислороде не нуждается. Двигательная активность снижена, на осмотр реагирует слабым криком; мышечный тонус снижен, рефлекс новорожденных вызываются, ослаблены. Обращает на себя внимание лицевой дизморфизм - эпикант, сужение глазных щелей, незаращение верхней губы, верхней челюсти, твердого и мягкого неба. Кожа ярко-розовая, чистая, отеки до 2 ст. На правой кисти от средней фаланги мизинца отходит дополнительный палец. Дыхание проводится равномерно во все отделы грудной клетки, хрипов нет. Гипертелоризм сосков. Тоны сердца ритмичные, звучные, систолический шум с *runcium maximum* в V точке. Печень +2 см, из-под правого края ребра, селезенка не увеличена. Живот мягкий, безболезненный. Пупочная ранка с геморрагическим отделяемым, пупочное кольцо широкое, пупочные сосуды не пальпируются. Стул регулярный, самостоятельный. Мочится свободно. Половые органы сформированы по женскому типу, соответствуют сроку гестации.

### ***Вопросы к задаче № 25***

1. Сформулируйте предварительный диагноз: выделите все клинические симптомы и состояния.
2. Каких данных не хватает для диагностики причин пороков развития?
3. Что необходимо исключить, учитывая макросомию у ребенка?
4. Какое дополнительное исследование необходимо провести для уточнения прогноза последующих беременностей?
5. Дозировки лазикса, используемые в период новорожденности.

## ЗАДАЧА № 26

Василиса Н., 6 месяцев, поступила в больницу с жалобами на плохую прибавку в массе тела, отставание в физическом развитии, увеличение живота.

Девочка от II беременности, протекавшей с токсикозом в I-м триместре, 2-х срочных родов (I беременность закончилась срочными родами, ребенок погиб в возрасте 1,5 мес., диагноз не установлен). При рождении состояние удовлетворительное, масса тела 3600 г, длина 53 см; закричала сразу, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Период новорожденности протекал без особенностей, вскармливание грудное, прикорм введен по возрасту.

В возрасте 2-х месяцев появились жалобы на вялость, потливость, похолодание конечностей, иногда цианоз носогубного треугольника при более длительном, чем обычно, промежутке между кормлениями. Однократно наблюдались судорожные подергивания конечностей. Ребенок был госпитализирован в областную больницу, при обследовании была выявлена гипогликемия до 1,2 ммоль/л и лактатацидоз. Девочка получала симптоматическое лечение в виде в/в инфузий глюкозы, витаминов. Обследована на галактоземию, результат отрицательный.

При осмотре в стационаре: масса тела 7400 г, рост 68 см. Обращают на себя внимание: «кукольное» лицо с толстыми щеками, увеличение окружности живота, тонкие руки и ноги. Кожа чистая, бледно-розовая, лимфатические узлы не увеличены. Отеков нет. Зев не гиперемирован, миндалины чистые. В легких дыхание пуэрильное, хрипов нет, ЧД 26 в 1 мин. Границы сердца: правая – по правой парастернальной линии, верхняя – 2 ребро, левая – на 1,5 см снаружи от срединно-ключичной линии. Тоны сердца звучные, ритмичные, ЧСС 120 ударов в 1 мин, шумов нет. Печень выступает из-под края реберной дуги на 6 см, плотная, безболезненная, край закруглен. Селезенка не пальпируется. Нервно-психическое развитие соответствует возрасту.

**Клинический анализ крови:** Нв - 116 г/л, эр -  $3,7 \times 10^{12}/л$ , лейкоц. -  $6,9 \times 10^9/л$ , п/я - 2%, с/я - 32%, э - 1%, л - 59%, м - 6%, СОЭ – 5 мм/час

**Биохимический анализ крови:** общий белок – 69 г/л, альбумины – 49%, глобулины:  $\alpha_1$  - 5%,  $\alpha_2$  - 12%,  $\beta$  - 19%,  $\gamma$  – 15%, мочевины – 3,6 ммоль/л; креатинин - 46 мкмоль/л; билирубин общий – 14,1 мкмоль/л, билирубин прямой - 3,1 мкмоль/л, АЛТ – 56 МЕ/л, АСТ – 52 МЕ/л, ЩФ – 241 МЕ/л (норма 50-330), холестерин – 7,6 ммоль/л (норма 1.8-4.9), триглицериды – 1.02 ммоль/л ; глюкоза – 2,2 ммоль/л, мочевины кислоты – 0,65 ммоль/л– 0,17 – молочная кислота – 2,9 ммоль/л (норма – 1,0 – 1,7).

**Кислотно-основное состояние крови:** рН = 7,34, ВЕ = - 6 ммоль/л, лактат 4,0 ммоль/л.

**УЗИ брюшной полости:** печень увеличена (правая доля 67 мм, левая 54 мм), контуры нечеткие, края сглажены, структура диффузно неоднородна,

эхогенность повышена; желчный пузырь, поджелудочная железа – без особенностей. Почки расположены обычно, увеличены, паренхима – норма, ЧЛК не расширена.

***Вопросы к задаче № 26:***

1. Какой предположительный диагноз Вы можете поставить данному ребенку?
2. Какие нарушения лежат в основе этого заболевания?
3. Чем объяснить гипогликемические состояния у ребенка?
4. Какие методы диагностики Вам необходимы для уточнения диагноза?
5. Основные принципы лечения данного заболевания?

## ЗАДАЧА №27

Девочка Д., 17 лет, поступила в отделение гастроэнтерологии с жалобами на слабость, периодические боли в животе и коленных суставах.

Ребенок от II беременности, 2-х срочных родов, ранний анамнез неотягощен. Около 10 месяцев назад девочку стали беспокоить периодические боли в животе, головные боли, повышенная утомляемость. При обследовании в поликлинике выявлено повышение трансаминаз до 2-3 норм, маркеры гепатитов А, В, С – отрицательные.

При поступлении состояние средней тяжести, самочувствие удовлетворительное. Телосложение правильное, питание удовлетворительное. Кожные покровы бледно-розовые, на коже лица и спины единичные элементы угревой сыпи. Видимые слизистые розовые, чистые. Костно-мышечная система без особенностей. Дыхание в легких везикулярное, равномерно проводится во все отделы, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, шумов нет. Язык чистый, влажный. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации, безболезненный. Печень +2 см из-под края реберной дуги, плотно-эластичной консистенции, безболезненная; селезенка не пальпируется. Стул регулярный, оформленный, коричневый. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Мочеиспускание свободное. Сознание ясное, контакт с окружающими адекватный, психическое развитие по возрасту. Менингеальной и очаговой симптоматики нет.

**Клинический анализ крови:** Нв-135 - г/л, эр -  $4,29 \times 10^{12}/л$ , лейкоц. -  $7,6 \times 10^9/л$ , п/я - 0%, с/я - 50%, л - 38%, э. - 2%, б. - 1%, м. - 9%, тр. -  $200,0 \times 10^9/л$ , СОЭ - 3 мм/час.

**Общий анализ мочи:** цвет - желтый, плотность 1024, рН 6.0, белок – отр., глюкоза – отр., уробилиноиды – отр., эпителий плоский немного, переходный – нет, эритроциты измененные - 0-1 в п/зр, лейкоц. - 0-1 в п/зр, слизь – много, оксалаты – немного.

**Биохимический анализ крови:** общий белок - 66 г/л, альбумины - 35 г/л, мочевины - 4.1 ммоль/л, креатинин - 65.9 мкмоль/л, билирубин общий - 15.2 мкмоль/л, билирубин прямой - 2.7 мкмоль/л, АЛТ - 161 МЕ/л, АСТ - 80.3 МЕ/л, ЩФ - 141 МЕ/л (норма 42-110), ЛДГ - 141 МЕ/л,  $\gamma$ ГТП 49 МЕ/л, глюкоза - 4.5 ммоль/л.

**Уровень  $\alpha_1$ -антитрипсина:** 110 мг/дл (норма 88.0-174.0)

**Уровень церулоплазмينا в сыворотке:** 10,5 мг/дл (норма 22.0-58.0).

**Суточный объем меди в моче:** 204,4 мкг/сут (норма <50 мкг/л).

**Проба с Д-пеницилламином:** суточный объем меди в моче 799,2 мкг/сут.

**УЗИ органов брюшной полости:** негрубые диффузные изменения паренхимы печени. Реактивные изменения поджелудочной железы, утолщение стенок желчного пузыря.

***Вопросы к задаче № 27:***

1. Сформулируйте и обоснуйте Ваш диагноз.
2. Каков патогенез заболевания?
3. На основании каких клинических/лабораторных данных Вы заподозрили данное заболевание?
4. Назначьте лечение.
5. Выпишите рецепт D-пенициллина ребенку 14 лет.

## ЗАДАЧА № 28

Мальчик Л., 2 лет, поступил в отделение для обследования и уточнения диагноза. Из анамнеза известно, что ребенок от III беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания в 1-м триместре. Роды 1-е, срочные. При рождении масса 3300 г, рост 52 см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. С рождения на искусственном вскармливании.

В возрасте 18 дней у ребенка впервые выявлено повышение уровня общего билирубина до 100 мкмоль/л, прямого до 44,8 мкмоль/л, повышение АЛТ и АСТ до 2-3 норм,  $\gamma$ ГТП в 6–8 раз. При повторных обследованиях уровень трансаминаз колебался в пределах 1,5–8 норм. По данным УЗИ брюшной полости: гепатомегалия, повышение эхогенности паренхимы печени. Была рекомендована госпитализация в специализированное отделение.

При поступлении состояние средней тяжести, самочувствие удовлетворительное. Активных жалоб нет. Ребенок правильного телосложения, удовлетворительного питания; рост 78 см, вес 11 кг. Кожа бледно-розовая, чистая, умеренной влажности. Отмечается умеренный периорбитальный цианоз. Катаральных явлений нет. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно, распределена равномерно. Костно-мышечная система без особенностей. В легких дыхание пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца звучные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный при пальпации во всех отделах. Печень 0 – +1 – + в/3, край плотно-эластичный, безболезненный. Селезенка +1,5 см из-под левого ребра. Стул оформленный, регулярный, коричневый. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

**Клинический анализ крови:** Нб - 124 г/л, эр. -  $4,05 \times 10^{12}$ /л, лейкоц. -  $5,1 \times 10^9$ /л, п/я - 2%, с/я - 40%, л - 48%, э - 1%, б - 1%, м - 8%, тр -  $209,0 \times 10^9$ /л. СОЭ - 8 мм/час.

**Общий анализ мочи:** цвет желтый, прозрачность полная, реакция – 6,0, удельный вес 1,022, белок отр., глюкоза отр., кетоновые тела отр., эпителий плоский – нет, переходный - 0-1 в п/зр, лейкоциты - 0-1 в п/зр., эритроциты - нет, слизь – много, оксалаты – нет.

**Биохимический анализ крови:** общий белок - 65 г/л, альбумины - 32 г/л, мочевины - 5.1 ммоль/л, креатинин - 75 мкмоль/л, билирубин общий - 18.4 мкмоль/л, билирубин прямой - 2.8 мкмоль/л, АЛТ - 198 МЕ/л, АСТ - 202 МЕ/л, ЩФ - 224 МЕ/л (норма 50-400), ЛДГ - 203 МЕ/л,  $\gamma$ ГТП - 11 МЕ/л, глюкоза - 4.4 ммоль/л.

**Белковые фракции крови:** альбумины - 54.3 %, глобулины:  $\alpha_1$  – 4.2%,  $\alpha_2$  – 10.1%,  $\beta_1$  – 6.8%,  $\beta_2$  – 6.8%,  $\gamma$  – 17.8% .

**Маркеры гепатитов:** HbsAg – отр.; antiHb-cor-AT, antiHAV и antiHCV-AT – отр.

**Уровень  $\alpha_1$ -антитрипсина:** - 23,1 мг/дл (норма 88,0-174.0).

**Суточный объем меди в моче:** - 24,7 мкг/сут (норма <50 мкг/л).



***Вопросы к задаче № 28:***

1. Поставьте предположительный диагноз и обоснуйте Ваше предположение.
2. Что лежит в основе патогенеза заболевания? Каков тип наследования?
3. На основании каких клинических и лабораторных данных Вы заподозрили данное заболевание?
4. Тактика лечения.
5. Каков прогноз заболевания?

## ЗАДАЧА №29

Девочка 1 месяца доставлена бригадой СМП в отделение в тяжелом состоянии. Из анамнеза известно, что ребенок от молодых здоровых родителей, от I беременности, протекавшей с токсикозом в 1-м триместре, от 1-х срочных родов в головном предлежании. При рождении состояние удовлетворительное, масса 3400 г, рост 52 см., оценка по шкале Апгар 8/9 баллов, К груди приложена на первые сутки, сосала активно. В роддоме привита БЦЖ-М и от гепатита В.

В возрасте 2-х суток жизни у ребенка появилась желтушное окрашивание кожных покровов и склер, что было расценено как физиологическая гипербилирубинемия, получала фототерапию с положительным эффектом. Выписана из роддома на 3 сутки жизни. Дома продолжено грудное вскармливание, однако ребенок не прибавлял в весе, желтушность кожных покровов сохранялась. В возрасте 2 недель жизни осмотрена педиатром в связи с указанными жалобами, состояние расценено как затяжная желтуха новорожденных. Однако в течение последующих двух недель состояние ребенка не улучшалось, в весе продолжала терять, в связи с чем родители вызвали бригаду СМП.

При осмотре состояние девочки тяжелое. Не лихорадит. Кормится грудным молоком по 70-80 мл, сразу после кормления отмечается вялость, сонливость ребенка. Масса 3200 г, длина 52 см. Подкожно-жировой слой отсутствует на животе, груди, истончен на конечностях, сохраняется на лице. Кожа бледная, с иктеричным оттенком, сухая. Тургор тканей снижен. Зев не гиперемирован. В легких дыхание пуэрильное, проводится во все отделы, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС 132 уд/мин. Живот вздут, при пальпации безболезненный. Печень + 4,5 см из-под края реберной дуги, плотной консистенции. Селезенка не увеличена. Стул скудный, зеленоватый. Мочеиспускание свободное, моча светлая. В неврологическом статусе: отмечается мышечная гипотония, рефлекс новорожденного вызываются, но быстро истощаются, сухожильные рефлекс живые, D=S. Сон беспокойный. Отмечается тремор конечностей и подбородка при беспокойстве. Голову не держит, взгляд фиксирует, предмет не прослеживает, слуховое сосредоточение вызывается.

**Клинический анализ крови:** Hb - 100 г/л, эр. -  $3,0 \times 10^{12}$ /л, тр. -  $245,0 \times 10^9$ , лейкоц. -  $7,0 \times 10^9$ , п/я - 1%, с/я - 34%, л - 55%, м - 10%, СОЭ - 5 мм/час.

**Общий анализ мочи:** количество 40,0 мл, относительная плотность 1012, белок – следы, лейкоциты 1-2 в п/зр, эритроциты – нет.

**Анализ крови на внутриутробные инфекции методом ПЦР:** краснуха, ЦМВ, герпес, токсоплазмоз – отрицательно.

**Биохимический анализ крови:** общий белок - 50 г/л, альбумины – 33%, глобулины:  $\alpha_1$  - 9,0%,  $\alpha_2$  - 14,4%,  $\beta$  - 16,8%,  $\gamma$  - 26,8%, калий - 4,5 ммоль/л, натрий - 130 ммоль/л, общий билирубин - 184 мкмоль/л, билирубин прямой -

75 мкмоль/л. АЛТ - 81 МЕ/л, АСТ - 65 МЕ/л, ЩФ - 250 МЕ/л (норма до 600,0),  $\gamma$ ГТП - 41 МЕ/л (норма до 45,0).

**Консультация офтальмолога:** начинающаяся двусторонняя катаракта.

**Вопросы к задаче № 29:**

1. Какое заболевание Вы подозреваете у ребенка?
2. Какие дополнительные исследования необходимо провести для уточнения диагноза?
3. Что лежит в основе патогенеза заболевания?
4. Какой основной метод лечения используется для лечения данного заболевания?
5. Каковы основные принципы диетотерапии при данном заболевании?

## ЗАДАЧА № 30

В приемное отделение доставлен мальчик одного года с направляющим диагнозом: «Гипотрофия 3-й степени. Гепатоспленомегалия неясной этиологии».

Из анамнеза известно, что ребенок от матери 30 лет, соматически здоровой, от I беременности, протекавшей с умеренным многоводием (по данным УЗИ), срочных естественных родов без осложнений. Масса при рождении 3020 г, длина тела 49 см, оценка по шкале Апгар - 8/9 баллов. Ранний и поздний неонатальный периоды без особенностей. Со слов матери, начиная с первого месяца жизни ребенок отказывался от груди, плохо прибавлял в весе (масса в 1 мес. - 3150г), отмечались частые срыгивания, периодически рвота, задержка моторного развития (в 3 месяца мальчик неуверенно держал голову, к 6-ти месяцам не переворачивался). В возрасте 1-го месяца осмотрен педиатром, выставлен диагноз: «Постнатальная гипотрофия, функциональные расстройства органов пищеварения, синдром срыгиваний», неврологом, выставлен диагноз «Последствия перинатального поражения ЦНС гипоксически-ишемического генеза, синдром мышечной дистонии». Были назначены массаж, лечебная гимнастика, ноотропные препараты (пантогам, витамины группы В) без положительного эффекта. Ребенок оставался плаксивым, не интересовался окружающими людьми, игрушками, в 8 месяцев не ползал, сидел с поддержкой. За первый год жизни ребенок перенес 5 эпизодов ОРВИ, острый средний катаральный отит. Педиатром по месту жительства дано направление в стационар для обследования.

При осмотре в стационаре: вес 7000 г, рост 60 см. Ребенок астенического телосложения, пониженного питания. Обращает на себя внимание увеличение окружности живота. Костно-мышечная система: избыточно выражены грудной кифоз и поясничный лордоз, крыловидные лопатки. Кожные покровы чистые, сухие, выражен периорбитальный цианоз. Зев не гиперемирован. В легких дыхание пуэрильное, хрипы не выслушиваются. Перкуторно границы сердца в пределах возрастной нормы, аускультативно выслушивается систолический шум с р. мах на верхушке сердца, ЧСС-120 ударов в 1 минуту. Живот мягкий, безболезненный, печень вступает из-под края реберной дуги на 4,0 см, край эластичный, безболезненный, селезенка – на 2,5 см. Стул, мочеиспускание – не нарушены. В неврологическом статусе обращает на себя внимание выраженное снижение мышечного тонуса и мышечной силы (ребенок встает с поддержкой, не ходит), снижение сухожильных рефлексов, негативизм, плаксивость, слабая реакция ребенка на обращенную речь. Мальчик не говорит, отсутствуют элементарные моторные навыки самообслуживания (не пьет самостоятельно из бутылочки, чашки; не держит ложку).

**Клинический анализ крови:** Нв - 90 г/л, эр -  $4,2 \times 10^{12}$ /л, ЦП - 0,85, тр. -  $215,0 \times 10^9$ /л, лейкоц. -  $5,2 \times 10^9$ /л, рет. - 2%, п/я - 2%, с/я - 25%, э. - 2%, б - 1%, л -

63%, м - 5%, СОЭ 15 - мм/час. В мазке периферической крови обнаружены вакуолизированные лимфоциты.

**Биохимический анализ крови:** общий белок, белковые фракции, альбумины - в пределах нормы, АСТ - 85 МЕ/л, АЛТ – 76 МЕ/л, общий холестерин-5,8 ммоль/л ,триглицериды - 2,5 ммоль/л .

**УЗИ органов брюшной полости:** печень - увеличена, контуры ровные, паренхима однородная, эхогенность усилена, сосудистая сеть не расширена, портальная вена не изменена; желчный пузырь обычной формы, толщина стенок до 2.7 мм, поджелудочная железа – без патологических изменений.

**Консультация офтальмолога:** выявлено помутнение роговицы, при осмотре глазного дна – вишнево-красное пятно в области желтого пятна сетчатки.

**Консультация оториноларинголога:** нейросенсорная тугоухость OU.

### **Вопросы к задаче № 30:**

1. Какое заболевание Вы подозреваете у ребенка и на основании каких симптомов и лабораторных изменений?
2. Какие дополнительные исследования необходимо провести для уточнения диагноза?
3. К какой группе относится данное заболевание? Что лежит в основе патогенеза?
4. Лечение данного заболевания?
5. Каков прогноз заболевания у данного пациента?

## ЗАДАЧА № 31

Илона Т., 6 лет, поступила в больницу с жалобами на слабость, иктеричность кожи и склер. Ребенок от I беременности, протекавшей с токсокозом в 1-м триместре, роды естественные, физиологические, на сроке 40 недель. Масса тела при рождении 3350 г, длина 52 см. В роддоме привита от HBV. Ранее развитие без особенностей. Профилактические прививки по календарю.

Десять дней назад у девочки возникли жалобы на слабость, фебрильную лихорадку на фоне отсутствия катаральных симптомов, купировавшуюся самостоятельно в течение суток, через два дня появилась иктеричность кожи и склер, темная моча, ахоличный стул.

При поступлении состояние ребенка средней тяжести, умеренно выражены симптомы интоксикации. Кожа иктеричная, в области правой щеки и левого нижнего века визуализируются единичные телеангиэктазии, сыпи нет. Склеры и видимые слизистые иктеричные. Подкожно-жировая клетчатка развита достаточно, распределена равномерно, отеков и пастозности нет. Катаральных явлений нет. Язык обложен у корня белым налетом, влажный. Сердечно-легочная деятельность удовлетворительная. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации во всех отделах, безболезненный. Печень +2,0 см из-под края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул оформленный, 1 раз в день, без видимых патологических примесей.

**Клинический анализ крови:** Нб - 123 г/л, эр -  $4,45 \times 10^{12}$ /л, лейкоц -  $8,3 \times 10^9$ /л, п/я - 1%, с/я - 41%, э - 1%, б - 1%, л - 50%, м. - 6%, СОЭ - 5 мм/час.

**Биохимический анализ крови:** общий белок - 85 г/л, альбумины - 37 г/л, билирубин общий - 182 мкмоль/л, билирубин прямой - 78 мкмоль/л, АЛТ - 617 МЕ/л, АСТ - 540 МЕ/л, ЩФ - 291 МЕ/л (N 60-400),  $\gamma$ ГТП - 29 ЕД/л, глюкоза - 4,65 ммоль/л, креатинин - 26 мкмоль/л, мочевины - 3,4 ммоль/л.

**Белковые фракции крови:** альбумины - 43%,  $\alpha_1$  - 2%,  $\alpha_2$  - 5%,  $\beta_1$  - 6%,  $\beta_2$  - 14%,  $\gamma$  - 30%.

**ПЦР диагностика инфекций:** ДНК HBV, РНК HCV, РНК HDV, EBV, CMV, HHV 6 типа - не обнаружены.

**Иммунологический профиль:** IgA - 115 мг/дл (N 81-270), IgG - 2820 мг/дл (N 700-1650), IgM - 133 мг/дл (N 45-250).

**Ферментодиагностика:**  $\alpha_1$ -антитрипсин - 106 мг/дл (N 88-174), церулоплазмин - 35,3 мг/дл (N 22-58).

**Определение аутоантител:** ENA Screen: - отр., Anti-dsDNA Screen - 27,43 Ед/мл (N 0-25), антитела к цитоплазме нейтрофилов (ANCA) - отр., антитела к гладкой мускулатуре (ASMA) - 1/40 (N отр). антитела к LKM-1 - отр. (норма отр). антимиохондриальные антитела (AMA) - 1,3 Ед/мл (N 0-10).

**Суточная экскреция меди с мочой** - 30,5 мг/сутки (N до 60).

**УЗИ органов брюшной полости и почек:** печень увеличена, передне-задний размер правой доли 122 мм, левой доли 51 мм. Паренхима несколько повышенной эхогенности, с выраженным уплотнением стенок сосудов, венозный отток от печени не изменен. Контуры ровные, несколько закруглены. Поджелудочная железа: больше возрастной нормы, р.16x10x17 мм, контуры ровные, обычной эхогенности, умеренно неоднородная, Вирсунгов проток не изменен. Желчный пузырь: S-образной формы в в/3, просвет чист, стенки плотные. Селезенка: умеренно увеличена, размер 98x38 мм. Почки: расположены в типичном месте, увеличены. Размер правой почки 86x30 мм, паренхима 12 мм. Размер левой почки 85x31 мм, паренхима 12 мм. ЧЛК – не расширена, с неравномерно уплотненными стенками с обеих сторон. Паренхима дифференцирована. Контуры ровные. Свободной жидкости в брюшной полости нет.

**Непрямая эластометрия печени:** Результат исследования соответствует стадии фиброза F1 по METAVIR.

**Вопросы к задаче № 31:**

1. Сформулируйте и обоснуйте Ваш диагноз.
2. Расскажите патогенез основного заболевания. Какие типы этого заболевания Вам известны?
3. Если это необходимо, наметьте план дальнейшего обследования.
4. Назначьте лечение.
5. Выпишите рецепт на Преднизолон ребенку 6 лет.

## ЗАДАЧА № 32

Ольга Д., 14 лет, поступила в больницу с жалобами на периодические боли в животе. Ребенок от I нормально протекавшей беременности, физиологических родов. Масса при рождении 3200 г, длина 51 см. Психомоторное и физическое развитие соответственно возрасту. Профилактические прививки по возрасту. Перенесенные заболевания: ветряная оспа, ОРВИ. Аллергологический анамнез не отягощен. Наследственный анамнез не отягощен.

Две недели назад при диспансерном обследовании у девочки выявили повышение трансаминаз. Поступает для обследования и уточнения диагноза.

При поступлении состояние ребенка средней тяжести. Кожа бледно-розовая, чистая. Подкожно-жировая клетчатка выражена достаточно, развита равномерно, отеков нет. Сердечно-легочная деятельность удовлетворительная. Живот не увеличен в объеме, мягкий, безболезненный при пальпации во всех отделах. Симптомы Кера, Ортнера – отрицательные. Печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул оформленный, 1 раз в сутки, без видимых патологических примесей.

**Клинический анализ крови:** Нб - 133 г/л, эр -  $4,25 \times 10^{12}/л$ , лейкоц -  $4,8 \times 10^9/л$ , п/я - 2%, с/я - 52%, э - 2%, л - 37%, м - 7%, СОЭ - 2 мм/час.

**Биохимический анализ крови:** общий белок – 69 г/л, альбумины – 36 г/л, билирубин общий – 9,9 мкмоль/л, билирубин прямой – 1,4 мкмоль/л, АЛТ - 129 МЕ/л, АСТ - 89 МЕ/л, ЩФ - 148 МЕ/л (N 60–400),  $\gamma$ ГТП - 37 МЕ/л (N 10–40), глюкоза - 4,68 ммоль/л, креатинин - 44,2 мкмоль/л, мочевины - 2,5 ммоль/л.

**Белковые фракции:** альбумины – 58%,  $\alpha_1$  – 3%,  $\alpha_2$  – 8%,  $\beta_1$  – 7%,  $\beta_2$  – 6%,  $\gamma$  – 18% .

**ПЦР диагностика инфекций:** ДНК HBV, РНК HCV, РНК HDV, EBV, CMV, HHV 6 типа - не обнаружены.

**Церулоплазмин** - 7,42 мг/дл (N 22–58).

**Определение аутоантител:** ENA Screen: - отр., Anti-dsDNA Screen - 20 Ед/мл (N 0–25), антитела к цитоплазме нейтрофилов (ANCA) - отр., антитела к гладкой мускулатуре (ASMA) - отр., антитела к LKM-1 - отр.

**Суточная экскреция меди с мочой** - 278,9 мг/сутки (N до 60).

**УЗИ органов брюшной полости:** печень немного увеличена, передне-задний размер правой доли 132мм, левой 54мм. Контуры ровные. Паренхима мелкозернистая. Эхогенность обычная. Стенки внутривенных желчных протоков фрагментарно уплотнены. Просвет не расширен. Отток от печени не нарушен. Данных за портальную гипертензию нет. Желчный пузырь в типичном месте. Форма с перегибом в выходном отделе. Просвет чистый. Стенки плотные. Общий желчный проток не расширен. Поджелудочная железа не увеличена. Головка 18 мм, тело 12 мм, хвост 18 мм. Контуры ровные. Паренхима мелкозернистая, обычной эхогенности. Вирсунгов проток не расширен. Селезенка не увеличена, 110x40 мм. Контуры ровные.



Паренхима без особенностей. Эхогенность обычная. Свободной жидкости в брюшной полости нет. Лимфоузлы не визуализируются.

**Непрямая эластометрия печени:** результат исследования соответствует стадии фиброза F2 по METAVIR.

**Вопросы к задаче № 32:**

1. Сформулируйте и обоснуйте Ваш диагноз.
2. Расскажите патогенез данного заболевания.
3. Если это необходимо, наметьте план дальнейшего обследования.
4. Назначьте лечение.
5. Выпишите рецепт на Д-пеницилламин ребенку 6 лет.

## ЗАДАЧА № 33

Кристина Г., 4 лет, поступила в отделение нефрологии для обследования в связи с выявленными изменениями в анализах мочи.

Семейный анамнез отягощен по заболеваниям почек (у деда по отцу - ХПН, причина точно не известна). Ребенок от I беременности, протекавшей с неоднократной угрозой прерывания, 1-х родов на 37 неделе путем экстренного кесарева сечения в связи с фетоплацентарной недостаточностью, задержкой внутриутробного развития плода. Масса тела при рождении 2050 г, длина 42 см, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Психомоторное развитие на первом году с задержкой, наблюдалась неврологом по поводу гипоксически-ишемического поражения ЦНС, ортопедом по поводу системной дисплазии соединительной ткани, окулистом по поводу атрофии диска зрительного нерва. Часто болела ОРВИ и бронхитами. В анализах мочи до последнего времени отклонений не было. Была госпитализирована в инфекционное отделение по поводу острого бронхита. При обследовании в анализе мочи обнаружены лейкоциты 10-12 в п/зр., следовая протеинурия, изменения в биохимическом анализе крови. Была переведена в нефрологическое отделение.

При поступлении состояние ребенка средней тяжести. Жалоб не предъявляет. Физическое развитие ниже нормы (рост 93 см, вес 12 кг). Девочка пониженного питания, обращают на себя внимание множественные стигмы дизэмбриогенеза, задержка психического и речевого развития (говорит отдельные слова). Кожные покровы бледные, чистые. Пальпируются периферические лимфатические узлы до 0,5-0,6 см в диаметре, безболезненные. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Границы сердца в пределах возрастной нормы. Тоны сердца ритмичные, ЧСС – 94 уд/мин, систолический шум на верхушке, в другие отделы не проводится. АД 130/95 мм. рт. ст. Живот безболезненный при пальпации, печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул ежедневный, оформленный. Мочеиспускание не учащено, безболезненное.

**Клинический анализ крови:** Нв - 94 г/л, эр -  $3,1 \times 10^{12}$ /л, ЦП - 0,9, лейко -  $8,2 \times 10^9$ /л, п/я - 3%, с/я - 33%, э - 1%, л - 53%, м - 10%, СОЭ - 12 мм/час.

**Общий анализ мочи:** удельный вес - 1009, белок - 0,033 г/л, лейкоциты - 3-4 в п./зр., эритроциты - 1-2 в п./зр.

**Биохимический анализ крови:** общий белок – 64 г/л, альбумины - 36 г/л, АЛТ - 44 МЕ/л, АСТ - 28 МЕ/л, мочевины - 24,0 ммоль/л, креатинин - 120 мкмоль/л, хлориды - 101 ммоль/л, натрий - 132 ммоль/л, калий - 4,1 ммоль/л, кальций - 2,2 ммоль/л, фосфор - 1,8 ммоль/л, билирубин общий - 16 мкмоль/л, железо сыворотки - 9,8 мкмоль/л.

**Проба Реберга:** клиренс по эндогенному креатинину - 34 мл/мин.

**Проба Зимницкого:** удельный вес - 1000-1012, дневной диурез - 550 мл, ночной диурез - 720 мл.

**КЩС:** pH - 7,35, pCO<sub>2</sub> - 30, pO<sub>2</sub> - 64, cLac - 2.5, mOsm - 294, cBase - 7.6, cHCO<sub>3</sub> - (p, st 18.4), cHCO<sub>3</sub> - (p) 16.9

**УЗИ почек:** Почки расположены типично, уменьшены в размерах: правая почка 62x28 мм, паренхима 10 мм, левая 64x29мм, паренхима 9 мм. Эхогенность коркового слоя диффузно повышена, дифференцировка слоев паренхимы нарушена. ЧЛС с обеих сторон без деформаций и эктазий. Кровоток в почках до капсулы не прослеживается, обеднен.

**Паратиреоидный гормон** - 150пкм/мл (N< 97 пкм/мл)

**R-графия трубчатых костей голени:** утолщение кортикального слоя (признак остеопороза).

**Вопросы к задаче № 33:**

1. Сформулируйте и обоснуйте Ваш диагноз.
2. В чем причина гиперпаратиреозидизма у данной больной?
3. Если это необходимо, наметьте план дальнейшего обследования.
4. Назначьте лечение.
5. Выпишите рецепт на Эналаприл ребенку 4 лет.

## ЗАДАЧА № 34

Даниил Ч., 1 год 1 месяц, поступил в больницу с жалобами на учащенный жидкий стул до 10 раз в сутки с примесью крови, многократную рвоту, повышение температуры до 38°C, снижение диуреза.

Ребенок от I беременности, 1-х срочных родов. Масса тела при рождении 3350 г, длина 50 см. На грудном вскармливании до 4 месяцев, далее переведен на искусственное вскармливание (смесь «НАН 1»). Психомоторное развитие без задержки. На первом году перенес эпизод ОРВИ, острый бронхит в возрасте 7 месяцев. Семья проживает в сельской местности. Наследственность: мать здорова, у отца и деда по отцу артериальная гипертензия.

Заболел остро, 1 неделю назад, когда после употребления в пищу тертой сырой моркови со своего огорода через 1 день появился учащенный жидкий стул, повторная рвота, повысилась температура. Ребенок был госпитализирован в районную больницу. В отделении отмечался жидкий стул до 15 раз в сутки, рвота, уменьшение диуреза - за сутки мочился 1 раз, скудно. В связи со снижением диуреза переведен в отделение нефрологии и гемодиализа областной больницы.

При поступлении состояние ребенка тяжелое, в сознании, вялый, отказывается от воды и пищи. Кожа бледная, лицо несколько одутловато, отмечается пастозность век и стоп. Высыпаний на коже нет. Пальпируются периферические лимфатические узлы до 0,5-0,6 см в диаметре, безболезненные. Дыхание пуэрильное, проводится равномерно, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ритмичные, несколько приглушены, ЧСС – 114 уд/мин. АД 120/80. Живот вздут, болезненный при пальпации по ходу кишечника, урчание по ходу толстой кишки. Печень + 2,0 см из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул водянистый, цвета "болотной тины". Мочи в памперсе нет. При катетеризации мочевого пузыря моча не получена.

**Клинический анализ крови:** Нв - 71 г/л, эр -  $2,8 \times 10^{12}$ /л, ЦП - 0,9, лейкоц -  $22,9 \times 10^9$ /л, п/я - 9%, с/я - 76%, э - 0%, л - 14%, м - 1%, тр -  $90,0 \times 10^9$ /л, СОЭ - 12 мм/час

**Биохимический анализ крови:** общий белок – 54 г/л, альбумины - 34 г/л, АЛТ - 104 МЕ/л, АСТ - 82 МЕ/л, мочевины - 39,0 ммоль/л, креатинин - 436 мкмоль/л, хлориды - 103 ммоль/л, натрий - 132 ммоль/л, калий - 4,1 ммоль/л, билирубин общий - 26 мкмоль/л.

**Анализ кала на кишечную группу:** высеив E. Coli.

**Проба Кумбса** - отрицательная

### **Вопросы к задаче № 34**

1. Сформулируйте и обоснуйте Ваш диагноз.
2. Какой патогенетический механизм почечной недостаточности имеет место в данном случае?
3. Если это необходимо, наметьте план дальнейшего обследования.
4. Назначьте лечение.
5. Выпишите рецепт на Лазикс ребенку 1 года.

## ЗАДАЧА № 35

Иван П., 14 лет, поступил в стационар с жалобами на непостоянные изменения в анализах мочи в виде микрогематурии и лейкоцитурии в течение последних шести месяцев.

Ребенок от III беременности (1-ые- срочные роды, 2-я – медицинский аборт), 2-х срочных родов. Масса тела при рождении 3800 г, длина 53 см. На грудном вскармливании до 2 месяцев. Раннее развитие без особенностей. Болеет ОРВИ не часто. Полгода назад госпитализирован в связи с болями в животе, диагностирован перегиб желчного пузыря, тогда же впервые обнаружены изменения в моче в виде лейкоцитурии (лейк.-до 10-15 в п/зр), осадка солей мочевой кислоты. Пролечен фурагином, лейкоцитурия исчезла, однако в течение полугода фиксировались непостоянные изменения в моче. Ранее не обследован.

Наследственность отягощена: у матери и бабушки по матери в анамнезе почечная колика с отхождением конкрементов, у отца гипертония, у отца и старшей сестры 19 лет - экзогенно-конституциональное ожирение.

При поступлении состояние ребенка удовлетворительное, жалоб не предъявляет. Избыточного питания (рост 170 см, вес 81 кг). Кожные покровы чистые, обычной окраски. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, ЧСС – 74 уд/мин., АД 140/85 мм рт. ст. Живот безболезненный при пальпации, печень у края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул ежедневно, оформленный. Мочеиспускание не затруднено, безболезненное.

**Клинический анализ крови:** Нв - 121 г/л, эр -  $3,9 \times 10^{12}$ /л, ЦП-0,8, лейкоц.-  $8,2 \times 10^9$ /л, п/я - 2%, с/я - 63%, э - 2%, л - 23%, м - 10%, СОЭ - 8 мм/час.

**Общий анализ мочи:** удельный вес - 1024, белок-следы, лейкоциты - 7-10 в п/зр, эритроциты - 15-20 в п/зр., кристаллы оксалатов и мочевой кислоты - много

**Биохимический анализ крови:** общий белок – 68 г/л, альбумины - 36 г/л, мочевины - 6,1 ммоль/л, креатинин - 59 мкмоль/л, мочевая кислота - 450 мкмоль/л, холестерин - 6,2 ммоль/л, фосфор - 1,5 ммоль/л, кальций - 2,27 ммоль/л,

**Биохимический анализ мочи:** белок - 0,03 г/сут (N<0.2), глюкоза - 0,03 мм/сут(N 0.0-1,11), фосфор - 16,5 мг/кг/сут (N 5-30), кальций - 2,2 мг/кг/сут (N 1,83-2,37), цистин - 0, оксалаты - 32,0 мг/сут (N 8-17), мочевая кислота - 1020 мг/сут (N 400-1100), титруемые кислоты - 22 мм/сут (N 10-30), аммиак - 40 мм/сут (N 35-59)

**УЗИ почек:** почки расположены типично. Правая почка 102x41 мм, паренхима 14 мм; левая почка 103x39 мм, паренхима 13,5 мм. Кортико-медуллярная дифференциация сохранена, эхогенность коркового слоя диффузно повышена. Чашечно-лоханочная система с обеих сторон без деформаций и эктазий. Кровоток интенсивный до капсулы, показатели гемодинамики симметричные.

***Вопросы к задаче № 35:***

1. Сформулируйте и обоснуйте Ваш диагноз.
2. Если это необходимо, наметьте план дальнейшего обследования.
3. Назначьте лечение.
4. Выпишите рецепт на пиридоксин ребенку 14 лет.

## ЗАДАЧА № 36

Сергей С., 4 лет поступил на обследование в отделение эндокринологии с жалобами на жажду (пьет в перерывах между едой до 2 литров воды в сутки), полиурию, плохой аппетит, периодически рвоту после еды.

Ребенок от III неосложненной беременности, 3-х срочных физиологических родов. Раннее развитие с негрубой задержкой моторного и речевого развития, ребенок раздражителен, беспокоен. Из перенесенных заболеваний: ОРВИ часто, краснуха, эпидемический паротит. Наследственность: родители и старшая сестра 10 лет здоровы. Старший брат погиб в возрасте 4 месяцев – на фоне ОРВИ отмечались резкое беспокойство, судороги, гипертермия.

С возраста 1 г. у ребенка появились повышенная жажда, снижение аппетита, плохая прибавка веса. Отмечается дневное и ночное недержание мочи. Ранее подробно не обследован (в поликлинике определена глюкоза крови, глюкоза натощак 4,5 ммоль/л).

При поступлении состояние средней тяжести. Ребенок пониженного питания, физическое развитие ниже среднего (рост 92 см, вес 14,5 кг). Кожный покров бледно-розовый, выражен периорбитальный цианоз. Костно-мышечная система без видимой патологии. В легких дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ритмичные, звучные, ЧСС 102 в минуту. Живот мягкий, безболезненный, печень и селезенка не увеличены. АД 80/50 мм рт. ст. Стул регулярный, оформленный. Моча прозрачная, мочеиспускание не затруднено, безболезненное, отмечается дневной и ночной энурез.

**Клинический анализ крови:** Нв - 126 г/л, эр -  $4,2 \times 10^{12}/л$ , лейкоц -  $5,5 \times 10^9/л$ , п/я - 4%, с/я - 35%, л - 57%, м - 4%, тр -  $255,0 \times 10^9/л$ ; СОЭ - 10 мм/час

**Общий анализ мочи:** удельный вес - 1001, белка - нет, лейкоциты - 1-2 в п/зр., эритроциты - 0-1 в п/зр.

**Биохимический анализ крови:** общий белок - 74 г/л, альбумины - 36 г/л, мочевины - 5,4 ммоль/л, креатинин - 71 мкмоль/л, серомукоид - 0,210, Na - 142 ммоль/л, K - 4,3 ммоль/л, Ca - 2,2 ммоль/л, АЛТ - 38 МЕ/л, АСТ - 26 МЕ/л, ЩФ - 521 МЕ/л (N<800). Клиренс по эндогенному креатинину - 98 мл/мин.

**КЩС:** pH - 7,39; pCO<sub>2</sub> - 34,8; pO<sub>2</sub> - 79,0; BE - (-3,2); сHCO<sub>3</sub> - 21,8.

**Проба Зимницкого:** удельный вес мочи от 1000 до 1003, диурез дневной 2520 мл, ночной 1680 мл

**УЗИ почек:** почки расположены типично, размер соответствует возрасту, четко дифференцируются от окружающей ткани. Дифференцировка слоев паренхимы не нарушена. Лоханка справа 13 мм, слева 15 мм. С обеих сторон визуализируются расширенные мочеточники.

**Цистография:** мочевой пузырь значительно увеличен в размерах, гипотоничен.

**Проба с антидиуретическим гормоном:** максимальный удельный вес мочи после дачи АДГ - 1003, диурез - 4100 мл.

**Вопросы к задаче № 36:**

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
2. Какой тип наследования предположительно имеет место в данной семье?
3. С чем связаны анатомические изменения органов мочевой системы у больного?
4. Если это необходимо, наметьте план дальнейшего обследования.
5. Назначьте лечение.
6. Выпишите рецепт на гипотиазид ребенку 4 лет.



## ЗАДАЧА № 37

Семен П., 8 лет, поступил в стационар с жалобами на лихорадку, головную боль, боли в животе и в пояснице, появление темной мочи. До настоящего заболевания часто болел ОРВИ, страдает хроническим тонзиллитом. За 2 недели до настоящего заболевания перенес ОРВИ с выраженными симптомами фарингита. За 2 дня до поступления отмечалось повторное повышение температуры до 39,3°C, неоднократно принимал парацетамол и нурофен. На протяжении всего дня не мочился, пил мало, дважды отмечалась рвота. Утром в день поступления помочился темно-коричневой мочой, небольшим объемом. При исследовании мочи выявлена тотальная эритроцитурия, лейкоциты до 60 в п/зр, белок 1,4 г/л. Сохранялась головная боль, беспокоили боли в пояснице. Вечером на фоне температуры 38,3°C отмечалась однократная рвота. С диагнозом «острый пиелонефрит» ребенок госпитализирован в нефрологическое отделение

При поступлении состояние тяжелое, температура до 38,0°C. Выраженная слабость. Мальчик правильного телосложения, повышенного питания. Жалобы на тошноту. Кожа бледная, чистая, горячая на ощупь, отмечаются отеки век, пастозность голеней, одутловатость лица. Зев умеренно гиперемирован, увеличены тонзиллярные лимфоузлы. В легких дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца громкие, ритмичные, тахикардия. АД 135/90, ЧСС 100 в 1 мин. Язык чистый. Живот мягкий, безболезненный. Печень не увеличена. Симптом поколачивания положительный с обеих сторон. Стул оформленный. Моча коричневого цвета, диурез снижен (за ночь выделил около 150 мл мочи темно-коричневого цвета). На фоне лечения: после назначения в/в лазикса + 10% глюкоза - диурез до 1,5 литров

**Клинический анализ крови:** Нв - 110 г/л, эр -  $4,01 \times 10^{12}$ /л, тр -  $278,0 \times 10^9$ /л, лейкоц -  $15,1 \times 10^9$ /л, п/я - 3%, с/я - 78%, л - 11%. - 1%, м - 7%, СОЭ - 20 мм/час

**Общий анализ мочи:** отн.плотность - 1008, белок - 1,66 г/л, глюкоза - нет, эпителий - 7, лейкоциты - 584 в п/зр, эритроциты - 874 в п/зр

**Посев мочи** - роста нет

**Биохимический анализ крови:** общий белок - 66 г/л, альбумины - 37 г/л, АСЛ-О - 672, холестерин - 4,01 ммоль/л, мочевины - 39 ммоль/л, креатинин - 405 мкмоль/л, калий - 5,41 ммоль/л, натрий - 128 ммоль/л, кальций - 2,4 ммоль/л, фосфор - 1,9 ммоль/л

**УЗИ почек:** почки: увеличены, правая 112 x 51 мм, пар. 21 мм, левая 120 x 49 мм, пар. 20 мм. Паренхима дифференцирована, утолщена, эхогенность коркового слоя диффузно повышена. ЧЛК: не расширены. Кровоток в почках до капсулы не прослеживается, обеднен. Показатели гемодинамики симметричны с обеих сторон.

**Динамика креатинина по дням:** 1 день - 405 мкмоль/л, 4 день - 336 мкмоль/л, 10 день - 110 мкмоль/л, 15 день - 72 мкмоль/л

***Вопросы к задаче № 37***

1. Сформулируйте и обоснуйте Ваш диагноз.
2. Какой морфологический тип поражения клубочка характерен в данном случае?
3. Назначьте лечение.
4. Оцените степень нарушения функции почек по шкале RIFLE.
5. Есть ли у больного показания к заместительной почечной терапии?
6. Выпишите рецепт на Лазикс ребенку 6 лет.

## ЗАДАЧА № 38

Девочка 9-ти дней поступила в отделение патологии новорожденных на обследование после нахождения в ОРИТ.

Родители ребенка здоровы, выходцы из одной маленькой деревни на Кавказе, кровное родство отрицают. В семье еще 2 ребенка (сын и дочь), здоровы. Первый ребенок в семье (мальчик) погиб на 5 день жизни, диагноз установлен не был. Ребенок от IV нормально протекавшей беременности, 4-х срочных родов. Масса тела при рождении 3300 г, длина 50 см. Из роддома выписана на 4-й день. На 5-й день жизни состояние резко ухудшилось, появились вялость, многократная рвота, судороги, во время транспортировки - остановка сердца. Госпитализирована в ОРИТ, проведена сердечно-легочная реанимация, ИВЛ, введение катехоламинов, инфузионная терапия (буферные растворы, хлорид натрия), использовались катионообменники. При поступлении в ОРИТ: состояние ребенка крайне тяжелое, признаки обезвоживания (вес 2800 гр), глаза запавшие, кожная складка расправляется плохо. Анурия. После стабилизации состояния переведена в отделение патологии новорожденных.

**Клинический анализ крови:** Нв - 162 г/л, эр -  $5,9 \times 10^{12}$ /л, ЦП - 0,9, лейкоц -  $17,2 \times 10^9$ /л, п/я - 2%, с/я - 63%, э - 2%, л - 23%, м - 10%, СОЭ - 8 мм/час.

**Общий анализ мочи:** удельный вес - 1009, рН - 5,4, глюкоза - нет, белок - нет, лейкоциты - 1-2 в п/зр, эритроциты - 0-1 в п/зр.

**Биохимический анализ крови:** общий белок - 66 г/л, мочевины - 16,9 ммоль/л, креатинин - 136 мкмоль/л, фосфор - 1,3 ммоль/л, кальций - 2,27 ммоль/л, калий - 8,9 ммоль/л, натрий - 128 ммоль/л, хлориды - 102 ммоль/л

**Биохимический анализ крови в отделении ОРИТ:** мочевины - 5,2 ммоль/л, креатинин - 56 мкмоль/л, натрий - 132 ммоль/л, калий - 7,1 ммоль/л

**КЩС:** рН - 7,15, ВЕ - (-16),  $\text{HCO}_3^-$  - 10.

**УЗИ почек:** почки расположены типично, размеры соответствуют возрасту, надпочечники не изменены.

**Гормональный профиль:** ренин - 33 нг/мл/час (норма 0,2 - 2) альдостерон - 1235 пг/мл (норма не более 1050).

### Вопросы к задаче № 38

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
2. Какой тип наследования предположительно имеет место в данной семье?
3. С чем связаны имеющиеся у больной электролитные нарушения?
4. Если это необходимо, наметьте план дальнейшего обследования.
5. Назначьте лечение.
6. Выпишите рецепт на Хлорид натрия новорожденному ребенку.

## ЗАДАЧА № 39

Наташа М., 4 лет, поступила в больницу с жалобами на жажду, слабость, плохой аппетит, отставание в росте, Х-образную деформацию нижних конечностей.

Ребенок от I нормально протекавшей беременности, 1-х срочных родов. Масса тела при рождении 3300 г, длина 50 см. На грудном вскармливании до 4 месяцев. С 1-ого года жизни плохо прибавляла в весе, была капризна и раздражительна, аппетит снижен, на 2-ом году жизни стала прогрессировать вальгусная деформация голеней, появились жажда и полиурия. Получала витамин Д без существенного положительного результата. В анализах мочи периодически определялась лейкоцитурия (лейкоциты до 10 в п/зр.), наблюдалась по месту жительства с диагнозом "инфекция мочевых путей". Родители ребенка здоровы, у бабушки по матери язвенная болезнь, у деда по отцу ИБС.

При поступлении состояние ребенка средней тяжести, жалобы на слабость, плохой аппетит, жажду. Физическое развитие ниже среднего (рост 93 см, вес 13,5 кг). Кожные покровы чистые, бледные, выражен периорбитальный цианоз. Пальпируются периферические лимфатические узлы до 0,5-0,6 см в диаметре, безболезненные. Тонус мышц снижен, отмечается Х-образная деформация голеней. Дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ритмичные, ЧСС – 74 уд/мин., АД 100/55 мм. рт. ст. Живот безболезненный при пальпации, печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул ежедневный, оформленный. Мочеиспускание не затруднено, безболезненное.

**Клинический анализ крови:** Нв - 122 г/л, эр -  $3,9 \times 10^{12}$ /л, ЦП-0,8, лейкоц -  $7,2 \times 10^9$ /л, п/я - 2 %, с/я - 43%, э - 2%, л - 43%, м - 10%, СОЭ - 8 мм/час.

**Общий анализ мочи:** рН - 7,5, удельный вес - 1019, белок - нет, лейкоциты - 10-12 в п/зр, эритроциты - 4-6 в п/зр

**Биохимический анализ крови:** общий белок – 64 г/л, мочевины - 5,1 ммоль/л, креатинин - 55 мкмоль/л, фосфор - 1,4 ммоль/л, кальций - 2,27 ммоль/л, калий - 3,3 ммоль/л, натрий - 135 ммоль/л, хлориды - 106 ммоль/л, щелочная фосфатаза - 660 МЕ/л (норма 50-330).

**Биохимический анализ мочи:** белок - 0,01 г/сут (N<0.2), глюкоза 0,03 - мМ/сут (N0.0-1,11), фосфор - 16,5 мг/кг/сут (N 5-30), кальций - 4,2 мг/кг/сут (N 1,83-2,37), цистин - 0, оксалаты - 12,0 мг/сут (N 8-17), мочевины - 520 мг/сут ((N 400-1100), титруемые кислоты - 4 мМ/сут (N 10-30), аммиак - 12 мМ/сут (N 35-59).

**КЩС:** рН - 7,27; ВЕ - (-10);  $\text{HCO}_3^-$  - 15,9.

**УЗИ почек:** почки расположены типично, размер соответствует возрасту, четко дифференцируются от окружающей ткани. Выраженные диффузные изменения в паренхиме обеих почек (синдром гиперэхогенных пирамид)

***Вопросы к задаче № 39***

1. Сформулируйте и обоснуйте Ваш диагноз.
2. В чем причина развития костных изменений у больной?
3. Если это необходимо, наметьте план дальнейшего обследования.
4. Назначьте лечение.
5. Выпишите рецепт на Блемарен ребенку 4 лет.

## ЗАДАЧА № 40

Павел Б., 13 лет, направлен в стационар в связи с выраженным повышением АД, жалобами на ухудшение самочувствия, головные боли и снижение зрения.

Родился от I нормально протекавшей беременности, 1-х срочных неосложненных родов. Масса тела при рождении 3200, длина 50 см. Раннее развитие без особенностей. Привит по календарю. Из перенесенных заболеваний — краснуха в 4 года.

Впервые признаки заболевания появились в возрасте 9 лет, когда появилось дневное и ночное недержание мочи, лейкоцитурия. При проведении УЗИ почек выявлено расширение чашечно-лоханочной системы слева. После курса антибактериальной терапии анализы мочи нормализовались, рентеноурологическое обследование не проведено. В течение четырех последующих лет редко и нерегулярно контролировались анализы мочи (данные анализов неизвестны), АД не измерялось. Обратился к окулисту в связи со снижением зрения, выявлена ангиопатия сетчатки, в связи с чем впервые измерено АД и выявлена гипертензия.

При поступлении состояние средней тяжести. Мальчик пониженного питания; рост 136 см, вес 35 кг. Температура 36,9<sup>0</sup>С. Кожные покровы бледные, чистые, периорбитальный цианоз, отеков нет. Зев бледный, нос не заложен. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Область сердца не изменена, верхушечный толчок усилен, смещен вниз и влево. Границы сердца: правая по правому краю грудины, верхняя по 3 межреберью, левая на 1 см снаружи от среднеключичной линии, тоны сердца ритмичные, звучные, ЧСС 90 в 1 мин., АД 170/110 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный при пальпации, Печень и селезенка не увеличены. Мочеиспускание не затруднено, безболезненное. Стул оформленный.

**Клинический анализ крови:** Нв - 114 г/л, эр -  $4,5 \times 10^{12}$ /л, лейкоц -  $6,5 \times 10^9$ /л, п/я - 2%, с/я - 66%, э - 1%, л - 23%, м - 8%, СОЭ - 10 мм/час

**Общий анализ мочи:** удельный вес - 1009, белок - 0,33 г/л, лейкоциты - 5-10 в п/зр, эритроциты - 2-4 в п/зр., много бактерий.

**Биохимический анализ крови:** общий белок - 72 г/л, альбумины - 40 г/л, мочевины - 9,2 ммоль/л, креатинин - 104 мкмоль/л, серомукоид - 0,220, СРБ - +, АЛТ - 24 МЕ/л, АСТ - 35 МЕ/л.

**Проба Реберга:** клиренс по эндогенному креатинину - 56 мл/мин

**Проба Зимницкого:** удельный вес мочи от 1006 до 1010, диурез дневной 540 мл, ночной 720 мл

**УЗИ почек:** Почки расположены типично, правая 94x35 мм; контуры ровные, четкие, паренхима 12 мм, слабо дифференцирована, эхогенность коркового слоя диффузно повышена. Лоханка 4 мм. Левая 78x30 мм, паренхима 9,9 мм, слабо дифференцирована, эхогенность коркового слоя неравномерно повышена. ЧЛС 9 мм, ВЧ 4,9 мм, НЧ 5 мм. Кровоток в левой почке обеднен, прослеживается до капсулы.

**Цистография:** смешанный пузырно-мочеточниковый рефлюкс III степени слева.

**Нефросцинтиграфия статическая:** диффузные изменения в паренхиме правой почки. Секреторная функция правой почки умеренно снижена. Выраженные очаговые изменения в паренхиме левой почки. Секреторная функция правой почки снижена на 75%. Общий объем функционирующей паренхимы снижен на 55%.

**Вопросы к задаче № 40**

1. Сформулируйте и обоснуйте Ваш диагноз.
2. Какой механизм артериальной гипертензии имеет место у данного больного?
3. Правила проведения пробы Зимницкого.
4. Назначьте лечение.
5. Выпишите рецепт на Капотен ребенку 13 лет.

## ЗАДАЧА № 41

Андрей А., 14 лет поступил в стационар с жалобами на слабость, головные боли, потерю аппетита, отеки, одышку, появление высыпаний на коже.

Ребенок от II нормально протекавшей беременности? 2-х срочных неосложнённых родов. Вес при рождении 3760, длина тела 53 см., закричал сразу. Период новорожденности без особенностей. С 5-ти месяцев на искусственном вскармливании. Раннее развитие без особенностей. После года болел ОРВИ 2 - 3 раза в год, перенес краснуху в 2 года. Привит по календарю, реакции на прививки не было. Наследственность не отягощена: родители и старшая сестра здоровы.

Заболел 7 месяцев назад, когда на море, после пребывания на солнце, появились высыпания на щеках. В течение последних месяцев периодически отмечались субфебрилитет без катаральных явлений, увеличение лимфоузлов, артралгия, выпадение волос. Лечился у гомеопата, не обследовался. С наступлением весны отмечалось ухудшение состояния - слабость, одышка, нарастание отеков, а после инсоляции увеличились высыпания на коже лица.

Состояние при поступлении тяжелое за счет выраженного отечного синдрома (в области лица, ног, асцит - анасарка). Ребенок активно жалуется на одышку, слабость. Кожные покровы бледные, на коже груди, спины, бедер - бледно-розовые мелкопятнистые высыпания, на лице в области переносицы и щек ярко-красная центробежная эритема. Красная кайма губ сухая и яркая, энантема на мягком небе, язвочки на слизистой щек напротив «глазного» зуба с обеих сторон. В легких выслушивается ослабленное везикулярное дыхание в нижних отделах с обеих сторон. Границы сердца: правая по краю грудины, верхняя по 3 межреберью, левая на 1 см кнаружи от среднеключичной линии. Тоны сердца ритмичные, звучные, ЧСС 88 ударов в 1 минуту, АД 160/95 мм рт. ст. Печень +2 см. из-под правого подреберья, безболезненная при пальпации. Моча мутная, коричневатая. Стул оформленный.

**Клинический анализ крови:** Нв - 67 г/л, эр -  $2,42 \times 10^{12}/л$ , лейкоциты  $14,7 \times 10^9/л$ , с/я - 68%, л - 26%, э - 1, м - 5%, тр -  $225,0 \times 10^9/л$ , СОЭ - 80 мм/час

**Общий анализ мочи:** удельный вес - 1006, белок - 4,8 г/л, лейкоциты - 5-7 в п/зр., эритроциты - 200-250 в п/зр.

**Биохимический анализ крови:** общий белок - 38 г/л, альбумины - 15 г/л, холестерин - 8,6 ммоль/л, мочевины - 22,9 ммоль/л, креатинин - 250 мкмоль/л, серомукоид - 0,960 (N<0,2), АЛТ - 18 МЕ/л, АСТ - 12 МЕ/л, ЛДГ - 520 МЕ/л (N 110-295).

**Рентгенография грудной клетки:** в нижней доле правого легкого определяются очаговые тени воспалительной инфильтрации. Выражено сосудистое полнокровие, отек интерстициальной ткани. Корни умеренно расширены. Справа утолщена костальная плевра, наружный синус затемнен.



**Иммунологическое обследование:** АТ к ДНК - > 80 МЕ (норма < 10 МЕ); АНФ - 1:120 (диагностический титр >1:40), АНЦА - 0.3 ЕД (норма <0,5 ЕД)

**Вопросы к задаче № 41**

1. Предполагаемый диагноз?
2. Какие клинические и лабораторные данные обосновывают данный диагноз?
3. Каковы подходы к лечению данного заболевания?
4. Каков прогноз данного заболевания? Чем определяется прогноз?
5. Выпишите рецепт на преднизолон для ребенка 14 лет.

## ЗАДАЧА № 42

Аня Р., 11 лет, поступила в Республиканскую детскую больницу с жалобами на отставание в росте, деформацию нижних конечностей.

Ребенок от II беременности (I – медицинский аборт), 1-х срочных неосложненных родов. Масса тела при рождении 3250 г, длина 50 см. На грудном вскармливании до 6-ти месяцев. В 1 год рост 70 см, со 2-го года жизни отмечалось отставание в росте, с 1 года 6 месяцев появилась варусная деформация голеней. Наблюдалась по месту жительства с диагнозом "ахондроплазия".

Из анамнеза известно, что мать ребенка подвергалась нескольким хирургическим операциям для удлинения костей нижних конечностей и коррекции костных деформации, после операции ее рост составил 150 см. Бабушка по матери имеет рост 120 см, многоплоскостные деформации нижних конечностей и позвоночника. Отец и родственники по линии отца здоровы.

При поступлении состояние ребенка средней тяжести, жалобы на боли в ногах при ходьбе. Физическое развитие соответствует 8 годам (рост 127 см, вес 28 кг). Кожные покровы чистые, обычной окраски. Пальпируются периферические лимфатические узлы до 0,5 - 0,6 см в диаметре, безболезненные. Тонус мышц снижен, отмечается варусная деформация голеней. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, ЧСС – 74 уд/мин, АД 100/55 мм рт. ст. Живот безболезненный при пальпации, печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул ежедневный, оформленный. Мочеиспускание не затруднено, безболезненное.

**Клинический анализ крови:** Нб - 121 г/л, эр -  $3,9 \times 10^{12}$ /л, ЦП - 0,8, лейко -  $8,2 \times 10^9$ /л, п/я - 2%, с/я - 63%, э - 2%, л - 23%, м - 10%, СОЭ - 8 мм/час.

**Общий анализ мочи:** удельный вес - 1019, белок - нет, лейкоциты - 2-3 в п/зр, эритроциты - 0-1 в п/зр.

**Биохимический анализ крови:** общий белок – 68 г/л, мочевины - 6,1 ммоль/л, креатинин - 59 мкмоль/л, фосфор - 0,85 ммоль/л, кальций - 2,27 ммоль/л, щелочная фосфатаза - 660 МЕ/л (норма 50-330).

**Биохимический анализ мочи:** белок - 0,01 г/сут (N < 0.2), глюкоза 0,03 - мм/сут (N 0.0-1,11), фосфор - 46,5 мг/кг/сут (N 5-30), кальций - 2,2 мг/кг/сут (N 1,83-2,37), цистин - 0, оксалаты - 12,0 мг/сут (N 8-17), мочевины кислоты - 520 мг/сут (N 400-1100), титруемые кислоты - 22 мм/сут (N 10-30), аммиак - 40 мм/сут (N 35-59).

**Рентгенограмма трубчатых костей голеней:** выраженный остеопороз. Варусная деформация большеберцовых и малоберцовых костей.

**Вопросы № 42**

1. Сформулируйте и обоснуйте Ваш диагноз.
2. В чем причина развития костных изменений у больной?
3. Если это необходимо, наметьте план дальнейшего обследования.
4. Назначьте лечение.
5. Выпишите рецепт на активный метаболит витамина Д ребенку 11 лет.

## ЗАДАЧА № 43

Артем М., 10 лет, поступил в стационар с жалобами на появление сыпи на голенях, ягодицах и локтевых суставах, боли и отечность с области локтевых, лучезапястных суставов, отеки тыльной стороны кистей рук, схваткообразные боли в животе.

Ребенок от I физиологической беременности, 1-х срочных неосложненных родов. Раннее развитие без особенностей. Из перенесенных заболеваний: частые ОРВИ, эпидемический паротит в 4 года. За 10 дней до появления настоящих жалоб перенес ОРВИ. Наследственный анамнез: родители здоровы, у бабушки по линии матери бронхиальная астма, у деда по отцу ИБС, инфаркт миокарда.

При поступлении состояние тяжелое. Ребенок вялый, беспокоят сильные схваткообразные боли в животе. Кожные покровы бледные, обильная эксудативно-геморрагическая сыпь на разгибательной поверхности голеней, ягодицах, вокруг локтевых суставов, на ушных раковинах; местами сливная с элементами некроза. Ангионевротические отеки в области обоих лучезапястных и правого голеностопного суставов. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Границы сердца не расширены, тоны звучные, ритмичные, ЧСС 94 ударов в 1 минуту, патологические шумы не выслушиваются. Живот вздут, болезненный при пальпации по ходу кишечника, стул до 5 раз в день, разжиженный, со слизью и прожилками крови.

**Клинический анализ крови** Нв - 105 г/л, эр -  $3,8 \times 10^{12}/л$ , тр -  $478,0 \times 10^9/л$ , лейкоц -  $15,1 \times 10^9/л$ , п/я - 3%, с/я - 78%, э - 1%, л - 11%, м - 7%, СОЭ - 20 мм/час.

**Общий анализ мочи:** отн. плотность - 1008, белок - 2,5 г/л, лейкоциты - 10-20 в п/зр, эритроциты - сплошь в п/зр.

**Посев мочи** - роста нет.

**Б\х анализ крови:** общий белок - 68 г/л, альбумины - 36 г/л, АСЛ-О – 98, холестерин - 4,01 ммоль/л, мочевины - 8,1 ммоль/л, креатинин - 72 мкмоль/л, калий - 4,41 ммоль/л, натрий - 131 ммоль/л, кальций - 2,4 ммоль/л, фосфор - 1,4 ммоль/л.

**Ультразвуковое исследование:** почки: увеличены, правая 112 x 51 мм, паренх.. 21 мм, левая 120 x 49 мм, паренх.. 20 мм. Паренхима дифференцирована, утолщена, эхогенность коркового слоя диффузно повышена. ЧЛК: не расширены. Кровоток в почках до капсулы не прослеживается, обеднен. Показатели гемодинамики симметричны с обеих сторон.

### **Вопрос к задаче № 43**

1. Сформулируйте и обоснуйте Ваш диагноз.
2. Если это необходимо, наметьте план дальнейшего обследования.
3. Назначьте лечение.
4. Выпишите рецепт на гепарин ребенку 10 лет.

## ЗАДАЧА № 44

Ребенок, 12 лет, поступил в стационар с жалобами на слабость, головную боль, появление темной мочи (до настоящего заболевания изменений в моче не было).

Известно, что за три недели до заболевания мальчик перенес лакунарную ангину, два дня назад появились отеки лица и голеней, моча стала темной, беспокоит тошнота, двукратная рвота, снизился аппетит.

При поступлении состояние средней тяжести, жалобы на головную боль, слабость и тошноту. Ребенок правильного телосложения, повышенного питания. Кожа бледная, чистая, отмечаются отеки век, одутловатость лица, пастозность голеней. Зев умеренно гиперемирован, увеличены тонзиллярные лимфоузлы. В легких дыхание ослаблено в нижних отделах, выслушиваются единичные сухие хрипы. Границы сердца - правая по правому краю грудины, верхняя по 3 ребру, левая на 1 см снаружи от среднеключичной линии. Тоны сердца громкие, ритмичные, тахикардия. АД 150/90, ЧСС 100 ударов в 1 мин. Язык чистый. Живот мягкий, безболезненный при пальпации, печень +3 см. из-под реберной дуги. Стул ежедневный, оформленный. Область поясницы не гиперемирована, симптом поколачивания положительный с обеих сторон. Моча коричневого цвета, диурез снижен.

**Клинический анализ крови:** Нв - 122 г/л, эр -  $4,62 \times 10^{12}/л$ , тр -  $358,0 \times 10^9/л$ , лейкоц -  $13,1 \times 10^9/л$ , п/я - 2%, с/я - 69%, л - 22%, э - 2%, м - 5%, СОЭ - 27 мм/час.

**Общий анализ мочи:** отн. плотность - 1010, белок - 2,5 г/л, глюкоза - нет, эпителий - 7 в п/зр, лейкоциты - 48 в п/зр, эритроциты - 662 в п/зр.

**Посев мочи** - роста нет.

**Биохимический анализ крови:** общий белок - 60 г/л, альбумины - 36 г/л, АСЛ-О - 1144, холестерин - 4,11 ммоль/л, мочевины - 15,4 ммоль/л, креатинин - 121 мкмоль/л, калий - 5,6 ммоль/л, натрий - 138 ммоль/л, кальций - 2,09 ммоль/л, фосфор - 1,44 ммоль/л.

**Ультразвуковое исследование** почек: почки: увеличены, правая 115 x 44 мм, паренх. 20 мм, левая 114 x 48 мм, паренх. 19 мм. Паренхима дифференцирована, утолщена, эхогенность коркового слоя диффузно повышена. ЧЛК: не расширены. Кровоток в почках до капсулы не прослеживается, обеднен. Показатели гемодинамики симметричны с обеих сторон.

**Посев из зева:** рост гемолитического стрептококка.

### Вопросы к задаче № 44

1. Сформулируйте и обоснуйте Ваш диагноз.
2. Какие данные позволяют определить этиологию заболевания?
3. Какой патогенетический механизм поражения клубочка характерен в данном случае?
4. Оцените степень нарушения функции почек по шкале RIFLE.
5. Выпишите рецепт на Амоксициллин-клавулонат ребенку 12 лет.

## ЗАДАЧА № 45

Мальчик 2,5 месяцев, от II беременности, протекавшей с тяжелым токсикозом. Роды на 38 неделе беременности. Масса тела при рождении 3500 г., длина 48 см, плацента большая. С первых дней жизни ребенок редко мочился, выявлялись отеки на конечностях, лице, передней брюшной стенке. Генеалогический анамнез: у родственников больного отмечалась ранняя детская смертность. Ребенок направлен на обследование в стационар.

При поступлении в нефрологическое отделение состояние тяжелое. Масса тела 5900 г. Выражены стигмы дисэмбриогенеза. Кожные покровы бледные, отеки на лице, конечностях, асцит. Тоны сердца приглушены, ЧСС 132 удара в 1 минуту. Живот увеличен в объеме, безболезненный при пальпации, печень выступает из-под края реберной дуги на 4 см. Диурез снижен.

Несмотря на проводимую терапию, состояние больного оставалось тяжелым. В лечение были включены глюкокортикостероиды, которые не оказали положительного эффекта.

**Клинический анализ крови:** гемоглобин - 91 г/л, эр -  $3,0 \times 10^{12}$ /л, лейкоц -  $11,0 \times 10^9$ /л; п/я - 3%, с/я - 28%, э - 7%, л - 52%, м - 10%, СОЭ - 20 мм/час.

**Общий анализ мочи** – белок - 3,6 г/л, лейкоциты - 1-2 в п/зр, эритроциты – 1-2 в п/зр.

**Биохимический анализ крови** – общий белок - 45 г/л, альбумины - 35%, глобулины:  $\alpha_1$  – 5%,  $\alpha_2$  – 16%,  $\beta$  – 20%,  $\gamma$  – 24%, холестерин – 8 ммоль/л, креатинин - 420 мкмоль/л, мочевины - 30,0 ммоль/л.

**Клиренс по эндогенному креатинину:** - 20 мл/мин.

**Гистологическое исследование биоптата почек:** микрокистоз, пролиферация мезенхимальных клеток, фиброзные изменения в обеих почках.

### Вопросы к задаче № 45

1. Сформулируйте диагноз.
2. Каковы этиопатогенетические механизмы развития данного заболевания?
3. Составьте план обследования.
4. Оцените функциональное состояние почек.
5. Составьте план лечения.

## ЗАДАЧА № 46

В отделение поступил мальчик 8 лет с жалобами на головную боль, отсутствие аппетита, появление отеков на лице и уменьшение диуреза.

Мальчик от I, нормально протекавшей беременности. Роды срочные. Вес при рождении 3100г, длина 51 см. На первом году жизни рос и развивался по возрасту. Прививки согласно календарю. Из детских инфекций перенес ветряную оспу. Травм и операций не было.

Две недели назад перенес ангину. Лечился амбулаторно, принимал хемомицин в течение недели, симптоматическую терапию: орошение горла растворами фурациллина и 4% соды. На фоне проведенного лечения отмечалось улучшение состояния и на 5 день терапии клинические признаки ангины были купированы. Через 2 недели появились боли в поясничной области, урежение мочеиспускания, моча приобрела цвет «заварного чая», появились отеки на лице. При обследовании в амбулаторных условиях в анализе мочи обнаружены лейкоциты - 10-12 в п/зр, эритроциты - сплошь все поля зрения. Ребенка госпитализировали в нефрологическое отделение.

При поступлении: состояние мальчика средней тяжести. Отмечается слабость, жалобы на головную боль. При осмотре: выраженные отеки на лице, пастозность голеней и бедер. Кожные покровы чистые, несколько влажные. АД 125/95 мм рт. ст. При аускультации сердца выявляется приглушенность тонов, пульс 110 ударов в 1 мин. В легких дыхание везикулярное, равномерно проводится по всем полям. Живот при пальпации мягкий. Симптом поколачивания положительный с обеих сторон.

**Клинический анализ крови:** Нв - 105 г/л, гематокрит - 23, эр -  $3,1 \times 10^{12}/л$ , тр -  $495,0 \times 10^9/л$ , лейкоц -  $10,1 \times 10^9/л$ : п/я - 3%, с/я - 65%; э - 2%; б - 3%; л - 21%; м - 6% , СОЭ - 27мм/час.

**Общий анализ мочи:** белок - 1,2 г/л; лейкоциты - 7-10 в п/зр.; эритроциты - сплошь все поля зрения.

**Биохимический анализ крови:** общий белок - 65 г/л, альбумины - 36 г/л, СРБ - 4,1 МЕ/л (норма до 2,0), билирубин: общий - 15,1 мкмоль/л, прямой - 2,7 мкмоль/л; холестерин - 4,1 ммоль/л, креатинин - 78 мкмоль/л, мочевины - 8,3 ммоль/л, мочевого к-та - 235 мкмоль/л, натрий - 141 ммоль/л, калий - 3,7 ммоль/л.

### **Вопросы к задаче № 46**

1. Сформулируйте диагноз.
2. Какова этиология развития заболевания?
3. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальную диагностику?
4. Какие дополнительные исследования нужно провести ребенку?
5. Назначьте необходимую терапию.

## ЗАДАЧА № 47

Ребенок 6 лет, поступил в больницу с жалобами на отеки, редкое мочеиспускание.

Мальчик от III беременности, протекавшей с токсикозом в первой половине, 3-х срочных родов. Масса при рождении 3800 г., длина 53 см. Раннее развитие без особенностей. Отмечались частые респираторные заболевания. Детскими инфекциями не болел. Наследственность не отягощена.

Заболел в 2-х летнем возрасте, когда после перенесенного ОРВИ появились распространенные отеки на лице, конечностях, туловище. Был госпитализирован в нефрологическое отделение по месту жительства, где отмечался выраженный положительный эффект от проводимой терапии преднизолоном. В дальнейшем у мальчика на фоне снижения дозы преднизолона отмечались рецидивы нефротического синдрома, поэтому глюкокортикостероидная терапия была постоянной. В связи с недостаточным эффектом от проводимой терапии ребенок был вновь госпитализирован в нефрологическое отделение.

При поступлении состояние тяжелое. Отмечаются распространенные отеки на лице, туловище, конечностях, свободная жидкость в брюшной полости, в полости перикарда. Выражены признаки экзогенного гиперкортицизма. Границы сердца: правая – на 1 см снаружи от правого края грудины, левая – на 2 см снаружи от левой средне-ключичной линии. Тоны сердца приглушены, ЧСС – 128 ударов в 1 мин, АД – 100/60 мм рт. ст. Живот резко увеличен в объеме, выражены симптомы асцита. Печень +5 см из-под реберного края. Диурез – 120-150 мл/сут.

**Клинический анализ крови:** Нб - 111 г/л, эр -  $4,2 \times 10^{12}/л$ , лейкоц.-  $14,1 \times 10^9/л$ ; п/я - 5%, с/я - 73%, э - 2%, л - 18%, м - 2%, СОЭ 32 - мм/час.

**Общий анализ мочи:** реакция-кислая, белок - 3,3 г/л, лейкоциты - 3-5 в п/зр, эритроциты - 0-1 в п/зр, цилиндры: гиалиновые – 5-6 в п/зр, зернистые – 3-4 в п/зр.

**Биохимический анализ крови:** общий белок - 35 г/л, альбумины - 40%, глобулины:  $\alpha_1$  – 10%,  $\alpha_2$  – 25%,  $\beta$  – 10%,  $\gamma$  – 15%, креатинин - 60 мкмоль/л, мочевины - 6,1 ммоль/л, холестерин - 9,3 ммоль/л, калий - 4,5 ммоль/л.

**Биохимический анализ мочи:** белок - 6,7 г/сут (норма – до 0,2 г/сут),

**УЗИ почек:** почки расположены в типичном месте, отечны. Эхогенность коркового слоя умеренно диффузно повышена.

### Вопросы к задаче № 47

1. Поставьте полный клинический диагноз.
2. Каков генез отечного синдрома при данном заболевании?
3. Составьте план обследования.
4. Составьте план лечения.



## ЗАДАЧА № 48

При диспансерном обследовании у мальчика 13 лет выявлена гематурия ( в анализах мочи до 25 эритроцитов в п/ зр. )

Ребенок от I физиологической беременности, 1-ых срочных, неосложненных родов. Раннее развитие без особенностей; привит по календарю, осложнений на вакцинацию не было. Респираторными заболеваниями болел не чаще двух раз в год. Ранее изменений в анализах мочи не выявлялось. Семейный анамнез отягощен по артериальной гипертензии по линии матери. Заболевания почек в семье родители отрицают.

При поступлении состояние ребенка средней тяжести. Мальчик правильного телосложения, физическое развитие среднее, гармоничное. Кожа чистая, бледно-розовая. Небные миндалины не гипертрофированы, без патологических налетов. Лимфатические узлы не увеличены. В легких дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ритмичные. Частота сердечных сокращений 88 ударов в 1 минуту. Артериальное давление 110/70 мм рт. ст. Живот при пальпации безболезненный. Стул ежедневный. Мочеиспускание не нарушено. Отеков нет. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон.

**Клинический анализ крови:** Нв - 123 г/л, эр -  $3,8 \times 10^{12}$ /л, тр -  $430,0 \times 10^9$ /л, лейкоц -  $9,1 \times 10^9$ /л: п/я - 3% ; с/я - 41%; э - 10%; б - 7%; л - 34%; м - 5% , СОЭ - 15мм/час.

**Общий анализ мочи:** белок - 0,033 г/л, относительная плотность мочи - 1021; лейкоциты - 5-7 в п/зр; эритроциты – 30 в п/зр.

**Биохимический анализ крови:** общ. белок – 65 г/л, альбумины – 36 г/л, СРБ - 1,3 Ед/л (норма до 2,0), билирубин: общий - 11,4 мкмоль/л, прямой - 2,5 мкмоль/л; холестерин - 4,3 ммоль/л, креатинин – 34 мкмоль/л, мочевины – 5,1 ммоль/л, мочевины к-та – 237 мкмоль/л, натрий - 139 ммоль/л, калий – 3,7 ммоль/л.

**Суточный белок:** - 0,110 г/сутки.

**Иммунологическое обследование:** IgG - 9,3 г/л; IgA - 3,1г/л ; IgM - 1,2 г/л; IgE - 120 пг/мл (N - 250); С<sub>3</sub> - 1,3 г/л (N - до 1,6); С<sub>4</sub> - 0,23 г/л (N – до 0,35).

**Обследование ближайших родственников:** повышение количества эритроцитов в моче (от 15 до 80 в поле зрения) по линии отца (у отца ребенка, 38 лет; у тети по линии отца, 44 лет; у деда по линии отца, 68 лет). Отцу ребенка была проведена биопсия почечной ткани, где при электронной микроскопии выявлено истончение базальных мембран клубочков на подавляющем протяжении, менее 160 нм.

### **Вопросы к задаче № 48**

1. Обоснуйте клинический диагноз.
2. Определите дополнительные методы обследования.
3. Проведите дифференциальный диагноз.
4. Назначьте лечение.
5. Составьте план диспансерного наблюдения за ребенком.

## ЗАДАЧА № 49

Девочка 10 лет поступила с жалобами на боли в поясничной области, слабость и головокружение.

Ребенок от III беременности, протекавшей с нефропатией, угрозой прерывания, 3-х срочных неосложненных родов. Масса тела при рождении 2800 г, длина 49 см. Грудное вскармливание до 1 месяца. Часто болеет ОРВИ.

Впервые заболела в возрасте 2-х месяцев, когда отмечалось повышение температуры тела до 38-39°C, в анализе мочи – значительная лейкоцитурия (лейкоциты покрывали все поля зрения). Был выставлен диагноз «острый пиелонефрит», по поводу этого девочка получала антибактериальную терапию. Впервые обследована в стационаре в возрасте 1-го года, когда был диагностирован двусторонний ПМР IV степени. Проведена антирефлюксная операция. В дальнейшем неоднократно выявлялась лейкоцитурия, бактериурия, подъемы температуры тела. С 9,5 лет стали отмечаться подъемы АД, в анализах мочи – протеинурия до 1 г/сут.

При осмотре кожные покровы бледные, сухие. Отеков нет. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца громкие, систолический шум на верхушке. АД 140/90 мм рт. ст. Симптом поколачивания положительный слева.

**Клинический анализ крови:** Нв - 92 г/л, эр -  $3,4 \times 10^{12}$ /л, лейкоц -  $9,0 \times 10^9$ /л, п/я - 5%, с/я - 54%, э - 1%, л - 35%, м - 5%, СОЭ - 18 мм/час.

**Общий анализ мочи:** цвет - желтый, прозрачность - полная, рН – 6,0, белок - 0,6 г/л, лейкоциты - до 100 в п/зр, эритроциты - 0-1 в п/зр.

**Биохимический анализ крови:** общий белок – 68 г/л, холестерин - 5,0 ммоль/л, мочевины – 12 ммоль/л, креатинин – 170 мкмоль/л, калий - 3,8 ммоль/л, клиренс по эндогенному креатинину - 43 мл/мин.

**Проба Зимницкого:** ДД = 420 мл, НД = 1300 мл, колебания относительной плотности- 1000-1008.

**УЗИ почек:** контур левой почки неровный, размеры 83x38 мм, паренхима толщиной 9-10 мм, уплотнена, дифференцировка слоев нарушена. Контур правой почки неровный, размеры 93x41 мм, паренхима толщиной 12 мм, уплотнена, дифференцировка слоев нарушена. Лоханки –12 мм и 14 мм. Мочеточники прослеживаются в верхней трети, диаметром до 1,0 см.

### Вопросы к задаче № 49

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Какова тактика дальнейшего обследования?
3. Проведите дифференциальный диагноз.
4. Назначьте лечение.
5. Каков возможный исход заболевания?

## ЗАДАЧА № 50

Девочка 8 лет, поступила в больницу с жалобами на боли в поясничной области и учащенное мочеиспускание.

Ребенок от I физиологической беременности, 1-х срочных родов. Период новорожденности протекал без особенностей. Из детских инфекций перенесла ветряную оспу, краснуху, часто болеет ОРВИ. Из дополнительного анамнеза известно, что девочку периодически беспокоят боли в животе; часто на этом фоне повышается температура, иногда отмечается болезненное мочеиспускание.

При поступлении в стационар состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные, температура 38°C. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет, ЧД 30 в 1 минуту. Тоны сердца громкие, ритмичные, ЧСС 88 ударов в 1 минуту. Симптом Пастернацкого положительный с обеих сторон. Мочеиспускание учащено и болезненно.

**Клинический анализ крови:** Нв - 114 г/л, эр -  $4,5 \times 10^{12}$ /л, лейкоц -  $18,5 \times 10^9$ /л, п/я - 8%, с/я - 68%, л - 20%, м - 4%, СОЭ - 30 мм/час.

**Общий анализ мочи:** реакция щелочная, белок - 0,06%, лейкоциты – сплошь все п/зр., эритроциты - 0-1 в п/зр., бактерии – много.

**УЗИ почек:** почки расположены правильно, размеры левой почки больше нормы. Чашечно-лоханочная система расширена с обеих сторон, больше слева. Подозрение на удвоение левой почки.

### **Вопросы к задаче № 50**

1. Ваш диагноз и его обоснование.
2. Укажите дополнительные методы исследования для уточнения диагноза.
3. С какой целью необходимо проведение цистографии?
4. Назначьте лечение.
5. Длительность диспансерного наблюдения за больной в стадии ремиссии.

## ЗАДАЧА № 51

Мальчик 5 лет, поступил в хирургическое отделение с подозрением на острый аппендицит. После проведенного обследования диагноз был снят. Однако в связи с выявленными изменениями в анализе мочи в виде лейкоцитурии и воспалительными изменениями в анализе крови, ребенок был переведен в нефрологическое отделение для обследования.

Ребенок от I физиологической беременности, 1-х срочных родов. Масса при рождении - 3500 г, длина - 50 см. Период новорожденности протекал без особенностей. Профилактические прививки по графику. Из перенесенных заболеваний: скарлатина, краснуха, частые ОРВИ после года. Мальчик страдает энурезом. Периодически отмечались подъемы температуры до 40°C, без катаральных явлений, боли в животе, транзиторная лейкоцитурия (лейкоциты до 10-15 в п/зр.) и микропротеинурия.

При поступлении состояние средней тяжести. Жалобы на боли в животе, температура тела 38.2°C. Кожные покровы чистые. Зев не гиперемирован. В легких выслушивается везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца громкие, ритмичные, перкуторно границы сердца в пределах возрастной нормы. Живот при пальпации мягкий, при глубокой пальпации болезненный справа в верхней и нижней мочеточниковых точках. Симптом Пастернацкого положительный справа.

**Общий анализ мочи:** реакция щелочная, белок - 0,09 ‰, лейкоциты – 50-100 в п/зр, эритроциты – отсутствуют.

**Анализ мочи на стерильность:** получен рост кишечной палочки – 200 000 микробных тел/мл, чувствительной к цефамизину, гентамицину, фурагину.

**Цистография:** мочевого пузыря больших размеров с выбухающими латеральными контурами и провисающим дном; отмечается заброс контрастного вещества в расширенный до 2 см. в диаметре правый мочеточник и дилатированную чашечно-лоханочную систему правой почки на всей серии снимков.

### **Вопросы к задаче № 51**

1. Сформулируйте развернутый клинический диагноз.
2. Какие еще исследования необходимо провести?
3. Назначьте лечение.
4. С кем из специалистов необходимо проконсультировать ребенка и с какой целью?
5. Выпишите рецепт на Цефамизин.

## ЗАДАЧА № 52

Девочка 12 лет от I беременности, протекавшей с токсикозом в первой половине, 1-х срочных родов. Масса тела при рождении 3500 гр., длина 49 см. Раннее развитие без особенностей, профилактические прививки по графику. Аллергологический анамнез отягощен: пищевая аллергия на цитрусовые, лекарственная аллергия на препараты пенициллинового ряда в виде экзантемы. Перенесенные заболевания: ветряная оспа и эпидемический паротит.

Заболела остро, когда после переохлаждения появились боли в поясничной области и нижней трети живота, лихорадка до 40°C, учащенные болезненные мочеиспускания.

При поступлении состояние тяжелое. Высоко лихорадит до 40,2°C, повторная рвота. Кожные покровы бледные, выражен периорбитальный цианоз. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Число дыханий 28 в 1 минуту. Тоны сердца чистые, громкие, ЧСС 82 удара в 1 минуту. Живот болезненный при пальпации по ходу мочеточников, над лобком. Симптом Пастернацкого положительный с обеих сторон. Стул в норме.

**Клинический анализ крови:** Hb - 110 г/л, эр -  $4,5 \times 10^{12}$ /л, лейкоц -  $23,8 \times 10^9$ /л, п/я - 10%, с/я - 70%, эозинофилы - 2%, л - 15%, м - 3%, СОЭ - 45 мм/час.

**Общий анализ мочи:** удельный вес – 1010, реакция щелочная, белок 0,09 ‰, лейкоциты – 100-150 в п/зр, эритроциты – 0-1 в п/зр.

**Бактериологический анализ мочи:** получен рост кишечной палочки – 200 000 микр. тел/мл, чувствительной к пенициллину, оксациллину, цефамизину, гентамицину, фурагину.

### **Вопросы к задаче № 52**

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Какие дополнительные методы обследования необходимо провести?
3. Что способствовало возникновению заболевания?
4. Что следует уточнить в дополнительном анамнезе?
5. Назначьте лечение.

## ЗАДАЧА № 53

Девочка 4-х лет поступила в отделение с жалобами на отеки. Ребенок от I физиологической беременности, 1-х срочных родов. Масса тела при рождении 3200 гр., длина 50 см. Физическое и психомоторное развитие по возрасту. Перенесенные заболевания: ветряная оспа, часто болеет ОРВИ. Аллергологический анамнез отягощен - атопический дерматит с 6 месяцев.

После перенесенного ОРВИ у девочки появились отеки на лице, стали редкими мочеиспускания. Участковым врачом был поставлен диагноз: отек Квинке, назначен супрастин. Несмотря на проводимую терапию, отеки нарастали и девочка была госпитализирована.

При поступлении в стационар состояние тяжелое. Кожные покровы бледные. Выраженная отечность лица, голеней, стоп, передней брюшной стенки, асцит. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧД 34 в 1 минуту. Тоны сердца приглушены, ЧСС 110 ударов в 1 минуту, АД 90/60 мм. рт. ст. Живот мягкий безболезненный, печень +2.0 см из-под края реберной дуги. Мочится редко: за сутки выделила 180 мл мочи.

**Клинический анализ крови:** Нв - 127 г/л, эр -  $3,8 \times 10^{12}$ /л, лейкоц -  $10,2 \times 10^9$ /л, п/я - 1%, с/я - 36%, л - 53%, э - 2%, м - 8%, СОЭ - 50 мм/час.

**Общий анализ мочи:** белок -  $8.0^0$ / $_{00}$ , лейкоциты - 2-3 в п/зр, эритроциты - отсутствуют.

### **Вопросы к задаче № 53**

1. О каком заболевании можно думать?
2. Обоснуйте диагноз.
3. Какие биохимические показатели крови необходимы для уточнения диагноза?
4. Диета при данном заболевании.
5. Назначьте лечение.

## ЗАДАЧА № 54

Мальчик 10 лет поступил в отделение с жалобами на сильную головную боль, уменьшение диуреза, изменение цвета мочи. Ребенок от I беременности, протекавшей с гипертензией и отечным синдромом в III триместре. Роды в срок. Масса при рождении 3000 г, длина 49 см. Раннее развитие без особенностей. Профилактические прививки по графику. Перенесенные заболевания: ветряная оспа, краснуха, часто болеет простудными заболеваниями, ангина 1-2 раза в год.

Ребенок заболел через две недели после перенесенной ангины, когда появилось недомогание, головная боль, стал реже мочиться, изменилась моча - цвета «мясных помоев». В классе были зарегистрированы случаи скарлатины.

При поступлении состояние тяжелое. Кожные покровы бледно-розовые, отмечается резкая бледность лица, пластинчатое шелушение кончиков пальцев, ладоней и стоп, отеки на лице, туловище, конечностях. Зев не гиперемирован, миндалины гипертрофированы, рыхлые, с широкими лакунами. Тонзиллярные лимфоузлы 2x1 см, плотные, безболезненные. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет, ЧД 20 в 1 минуту. Границы сердца в пределах возрастной нормы. Аускультативно тоны сердца громкие, ритмичные, акцент II тона над легочной артерией, ЧСС 78 в 1 минуту, пульс напряжен., АД 190/120 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный при пальпации, печень у края реберной дуги. Моча при осмотре красного цвета, мутная.

**Клинический анализ крови:** Нв - 140 г/л, эр -  $4,5 \times 10^{12}$ /л, лейкоц -  $12,5 \times 10^9$ /л, п/я - 10%, с/я - 70%, л - 15%, м - 5%, СОЭт - 30 мм/час.

**Общий анализ мочи:** удельный вес – 1026, белок - 1,5 ‰, лейкоциты – 1-2 в п/зр, эритроциты – все п/ зр.

**Биохимический анализ крови:** белок - 62 г/л, холестерин – 3.1 ммоль/л, мочевины – 18.0 ммоль/л, креатинин – 190 мкмоль/л, СРБ - ++, К – 5.8 ммоль/л, Са – 2.5 ммоль/л.

**УЗИ почек:** почки увеличены в размерах, дифференцировка слоев нарушена, неравномерное повышение эхогенности паренхимы.

### **Вопросы к задаче № 54**

1. Поставьте диагноз.
2. Осложнением какого заболевания явилось данное состояние?
3. Наметьте план неотложной терапии на момент осмотра.
4. Показано ли назначение гормональной терапии?
5. Какая диета показана данному ребенку?

## ЗАДАЧА № 55

Девочка 7 лет, поступила в отделение с жалобами на отеки, головную боль. Ребенок от II физиологической беременности, 2-х срочных родов. Масса тела при рождении 3100 г., длина - 50 см. Раннее развитие без особенностей, профилактические прививки по графику. Перенесенные заболевания: ветряная оспа, эпидемический паротит, часто болеет ОРВИ. Настоящее заболевание развилось после перенесенного ОРВИ, когда появились быстро нарастающие отеки на лице, протеинурия и эритроцитурия в анализах мочи.

При поступлении состояние ребенка тяжелое. Кожные покровы бледные. Выражена отечность лица, голеней, стоп, поясничной области, передней брюшной стенки. Зев розовый, миндалины гипертрофированы, рыхлые. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧД 30 в 1 минуту. Тоны сердца громкие, ритмичные, ЧСС 110 ударов в 1 минуту, АД 140/90 мм. рт. ст. Живот мягкий, безболезненный при пальпации, печень выступает на 2 см из-под края реберной дуги. Синдром Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. За сутки выделила 200 мл мочи.

**Клинический анализ крови:** Нв - 130 г/л, эр -  $5,2 \times 10^{12}$ /л, лейкоц -  $9,8 \times 10^9$ /л, п/я - 3%, с/я - 36%, э - 6%, л - 50%, м - 5%, СОЭ - 40 мм/час.

**Общий анализ мочи:** удельный вес - 1028, белок - 6,0 ‰, лейкоциты - 0-1 в п/зр, эритроциты - 70-80 в п/зр.

**Биохимический анализ крови:** белок - 42 г/л, альбумины - 20 г/л, холестерин - 10.9 ммоль/л, мочевины - 5.1 ммоль/литр, креатинин - 76 мкмоль/л, СРБ - ++, К - 4.81 ммоль/л, Na - 137.5 ммоль/л.

### **Вопросы к задаче № 55**

1. Поставьте диагноз.
2. Проведите дифференциальный диагноз.
3. Распишите диету при данном заболевании.
4. Оцените функциональное состояние почек.
5. Наметьте план лечения.



## ЗАДАЧА № 56

Мальчик 7 лет поступил в стационар с жалобами на головную боль, энурез. Ребенок от I беременности, протекавшей на фоне нефропатии второй половины, 1-х срочных родов. Масса тела при рождении 3600 г., длина – 53 см. Период новорожденности протекал без особенностей. Ребенок страдает ночным энурезом (не обследовался и не лечился), а в последнее время и дневным недержанием мочи. Отмечаются жалобы на головную боль, повышенную утомляемость, снижение аппетита.

При поступлении состояние тяжелое. Кожные покровы бледные, с сероватым оттенком. Отеков нет. В легких дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются, ЧД 30 в 1 минуту. Тоны сердца приглушены, систолический шум на верхушке, ЧСС 110 ударов в 1 минуту, АД 180/110 мм рт. ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, печень и селезенка не увеличены. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. Моча светлая, прозрачная.

**Общий анализ мочи:** относительная плотность – 1000, белок отсутствует, лейкоциты – 0-1 в п/зр, эритроциты – отсутствуют.

**Биохимический анализ крови:** общий белок – 66 г/л, холестерин – 4,4 ммоль/л, мочевины – 20,1 ммоль/л, креатинин – 340 мкмоль/л.

**Клиренс по эндогенному креатинину:** 27 мл/мин.

**Проба Зимницкого:** дневной диурез – 550,0, ночной диурез – 180,0, относительная плотность – 1000 – 1005.

**УЗИ почек:** обе почки увеличены в размерах, паренхима истончена до 2 – 3 мм. Отмечена выраженная дилатация чашечно-лоханочной системы.

### **Вопросы к задаче № 56**

1. Ваш диагноз.
2. Какие исследования необходимо провести данному ребенку?
3. Каков патогенез гипертензионного синдрома у данного больного?
4. Какое лечение следует проводить ребенку в данный момент и в перспективе?
5. Ваш прогноз.

## ЗАДАЧА № 57

Девочка 1 года 9 месяцев, поступила в отделение пульмонологии впервые, в плановом порядке, с жалобами на постоянный влажный кашель, одышку в покое, повторные пневмонии с явлениями дыхательной недостаточности, длительный субфебрилитет.

Ребенок от VII беременности, протекавшей на фоне анемии, 4-х срочных родов. Масса тела при рождении 3840, длина 51 см. На грудном вскармливании до 1 года, прикорм введен по возрасту.

Из анамнеза заболевания известно, что у девочки с 4-х месяцев жизни отмечался частый влажный кашель с выделением скудной слизисто-гнойной мокроты. На 2-м году жизни перенесла три повторные пневмонии с явлениями дыхательной недостаточности II-III степени, по поводу чего лечилась в отделении реанимации по месту жительства.

При поступлении состояние очень тяжелое. Жалобы на сниженный аппетит, плохую прибавку массы тела, постоянный малопродуктивный кашель. Девочка пониженного питания: вес 9 кг 300 г, рост 80 см. Кожные покровы очень бледные с акроцианозом, видимые слизистые бледные, чистые. Тургор тканей снижен. Подкожно-жировой слой развит слабо. Сатураированный кислород 88%. Одышка смешанного характера в покое, ЧД 66 в 1 минуту. Кашель частый, малопродуктивный. Мокрота слизисто-гнойного характера. Тоны сердца ритмичные, приглушены, акцент II тона над легочной артерией, на верхушке сердца выслушивается мягкий систолический шум. ЧСС 142 удара в 1 минуту. Перкуторно над легкими определяется притупление легочного звука слева над всем легочным полем, справа с коробочным оттенком. Дыхание проводится с обеих сторон, ослабленное, больше слева, там же выслушивается обилие влажных разнокалиберных хрипов. Живот увеличен в объеме, мягкий, безболезненный. Печень +3 см из-под края реберной дуги. Пальпируется нижний полюс селезенки. Стул 3-4 раза в день, периодически жидкий. Дизурических явлений нет.

**Клинический анализ крови:** Нв - 84 г/л, эр -  $4,66 \times 10^{12}/л$ , рет - 15%, тр -  $170,0 \times 10^9/л$ , лейкоц -  $7,7 \times 10^9/л$ , п/я - 11%, с/я - 42%, л - 32%, э - 5%, м - 10%, СОЭ - 12 мм/час.

**Общий анализ мочи:** количество - 70 мл, относительная плотность - 1012, лейкоц - 6-8 в п/зр, эритроциты - не обнаружены, слизь, бактерии в умеренном количестве.

**IgE общие** – 2 ед/л (норма до 10).

**Потовая проба:** хлориды пота – 30 ммоль/л.

**Ig M, Ig G** к вирусу ЦМВ и токсоплазмозу отрицательны.

**Рентгенограмма грудной клетки:** отмечается понижение прозрачности нижних долей, повышение прозрачности верхних долей легких, в средних и нижних отделах легких отмечается усиление и деформация легочного рисунка за счет пневмофиброза по типу «сотового

легкого». Корни легких малоструктурны. Тень сердца расширена за счет левых отделов. Куполы диафрагмы ровные. Синусы свободны.

***Вопросы к задаче № 57***

1. Сформулируйте диагноз.
2. Каковы патогенетические механизмы развития патологии?
3. Составьте план обследования.
4. Составьте план лечения.
5. Обоснуйте патогенетическую терапию.

## ЗАДАЧА № 58

Подросток 15 лет был госпитализирован по направлению участкового педиатра в отделение респираторных инфекций детской городской больницы с жалобами на одышку, слабость, головную боль, мучительный малопродуктивный кашель, затруднение носового дыхания.

При поступлении состояние средней тяжести. Кашель частый, малопродуктивный. Кожные покровы бледные, чистые, отмечается акроцианоз, склеры с иктеричным оттенком. Зев гиперемирован, миндалины не гипертрофированы, патологических налетов нет. В легких дыхание ослаблено в нижних отделах, по всем полям обилие крепитирующих хрипов, ЧД 42 в 1 мин, одышка смешанного характера. Тоны сердца приглушены, тахикардия до 130 ударов в 1 минуту. Живот мягкий, умеренно болезненный в области правого подреберья. Печень +3 см из-под края реберной дуги, селезенка не увеличена. Стула при осмотре не было. Дизурических явлений нет. Подросток несколько заторможен, сонлив, однако ориентирован во времени и пространстве, менингеальных знаков и очаговой симптоматики нет. При расспросе подростка было установлено, что мальчик в компании сверстников в течение двух месяцев вдыхал технический клей.

**Клинический анализ крови:** НЬ - 104 г/л, эр -  $3,66 \times 10^{12}/л$ , тр -  $370,0 \times 10^9/л$ , лейкоц -  $15,4 \times 10^9/л$ , СОЭ - 20 мм/час.

**Общий анализ мочи:** количество - 100 мл, относительная плотность - 1018, лейкоц - 1-2 в п/з, эритроциты - не обнаружены, слизь, бактерии в умеренном количестве.

**Биохимический анализ крови:** общий белок - 72 г/л, АЛТ - 85 МЕ/л, АСТ - 120 МЕ/л, общий билирубин - 36 мкмоль/л.

### **Вопросы к задаче № 58**

1. Сформулируйте диагноз.
2. Назовите этиопатогенетические механизмы развития данной патологии.
3. Составьте план обследования.
4. Составьте план лечения.
5. Сделайте витальный прогноз.

## ЗАДАЧА № 59

Девочка 11 лет поступила в отделение пульмонологии с жалобами на одышку, усиливающуюся при физической нагрузке. Ребенок от I беременности, протекавшей с угрозой прерывания, 1-х преждевременных родов на 30 неделе беременности. Масса тела при рождении 2020 г, длина тела 43 см, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Из родильного дома ребенок был переведен на второй этап выхаживания по поводу недоношенности второй степени, конъюгационной желтухи. Из стационара девочку выписали в возрасте 1 месяца. С рождения находится на искусственном вскармливании. Привита по индивидуальному календарю. На первом году жизни отмечались кожные проявления непереносимости белка коровьего молока. Детскими инфекциями не болела. Семейный анамнез отягощен по аллергическим заболеваниям: у отца и бабушки по линии отца – бронхиальная астма. Бытовой анамнез отягощен: ребенок проживает в сырой пыльной квартире на первом этаже, родители курят в квартире, имеется собака, девочка ежедневно контактирует с пером подушки, мать работает на дому с хлопчатобумажными тканями (швея).

Ребенок болен в течение 3-х дней, когда после купания в пруду на фоне субфебрилитета появился насморк, редкий сухой кашель. Постепенно кашель стал приступообразным, частым, до рвоты, выросли симптомы интоксикации: головная боль, головокружение, отказ от еды, тошнота, боли в животе. В течение 3-х дней появилась одышка при физической нагрузке, а затем и в покое. При обследовании в стационаре по месту жительства: в легких рентгенологически выявлено усиление легочного рисунка с обеих сторон, расширение корней, на ЭКГ – тахикардия, признаки гипоксии миокарда. По данным ОАК – относительный нейтрофилез, биохимический анализ крови без патологии. На фоне лечения (в/м преднизолон, per os эуфиллин, в/в, инфузионная терапия) было отмечено нарастание одышки, появление акроцианоза, систолического шума в сердце на фоне сохраняющейся тахикардии. При контрольном рентгенологическом исследовании - признаки интерстициального отека легких, обструктивного синдрома, бронхита. При КТ легких выявлено интерстициальное поражение легких. При оценке ФВД – выраженные рестриктивные нарушения. В связи с нарастанием явлений дыхательной недостаточности, ребенок был переведен в отделение реанимации. Получала терапию: дексаметазон 8 мг x 4 раза в день, увлажненный кислород, в/в меронем, бисептол и флуконазол per os, пульмикорт 500 мкг x 2 р/д., серетид 25/250 мкг x 2 р/сутки. На фоне проводимой терапии состояние стабилизировалось: стала обходиться без кислорода, одышка уменьшилась, стало лучше проводиться дыхание, прекратился кашель. Направлена в отделение пульмонологии для обследования с целью уточнения диагноза и коррекции терапии.

При поступлении состояние стабильно тяжелое. В покое имеется умеренно выраженная смешанная одышка, кашля нет. Грудная клетка вздута в верхних отделах. Экскурсия грудной клетки несколько ограничена. ЧД=34 в 1 мин. Перкуторный звук над легкими коробочный. Аускультативно

дыхание проводится равномерно, значительно ослаблено, хрипы не выслушиваются. Границы относительной сердечной тупости несколько сужены. Сердечные тоны звучные, ритмичные, ЧСС=102 уд/мин, АД 120/70 мм рт. ст. Живот мягкий безболезненный. Печень, селезенка не увеличены. Стул, мочеиспускание в норме.

**Клинический анализ крови:** Нв - 128 г/л; эр -  $4,73 \times 10^{12}$ /л, гематокрит 36,7%; лейкоц -  $14,8 \times 10^9$ /л; п/я - 1%; с/я - 48%; э - 1%; л - 39%; м - 11%; СОЭ - 4 мм/час.

**КЩС:** рН - 7,48, рСО<sub>2</sub> - 40 ммНг, рО<sub>2</sub> - 73ммНг; SO<sub>2</sub> - 96%, ТСО<sub>2</sub> - 31mmol/l, НСО<sub>3</sub> - 29,4 mmol/l, ВЕв – 5,8mmol/l.

**Исследование иммуноглобулинов:** IgG - 11,2г/л (норма до 12.1), IgA - 0,25г/л (норма до 1,28) IgM - 1,4г/л (норма до 1,83); IgE - 19 МЕ/мл (норма до 115), ЦИК - до 0,110 (норма до 0,128).

**Анализ крови на специфические IgE:** специфическая сенсibilизация не выявлена.

**Рентгенограмма грудной клетки:** на серии представленных рентгенограмм грудной клетки видна незначительная положительная динамика в виде улучшения пневматизации легочной ткани за счет уменьшения интерстициального диффузного отека. Сохраняются малоструктурные, расширенные корни, видна деформация и нечеткость легочного рисунка в верхних и нижних отделах; тень сердца имеет четкий контур, верхушка за тенью диафрагмы, купол диафрагмы высоко расположен, синусы свободны.

**КТ легких:** на аксиальных и фронтальных срезах выражены диффузные изменения легочного рисунка в основном за счет интерстициального отека, видны единичные буллезные вздутия и слабоинтенсивные мелкие очаги в латеральных и нижних отделах, корни легких расширены.

**Бодиплетизмография:** ОЕЛ на нижней границе нормы, структура его изменена за счет умеренного увеличения ООЛ, БС умеренно снижено (БС 64%, ВГО 89,9%, ООЛ 144,6%, ОЕЛ 86,7%).

**Диаскинтест** – отриц.

**ФВД:** значимое снижение ЖЕЛ и ФЖЕЛ в динамике, скоростные показатели в пределах нормы.

	<b>Ж</b>		<b>Ф</b>	<b>П</b>		<b>О</b>		<b>М</b>	
	<b>ЕЛ</b>	<b>ЖЕЛ</b>		<b>СВ</b>	<b>П</b>	<b>ФВ<sub>1</sub></b>	<b>ОС<sub>25</sub></b>	<b>ОС<sub>50</sub></b>	<b>ОС<sub>75</sub></b>
	6	61		11		6	12	12	9
	2,7%	,8%		1,4%		9,2%	3,9%	2,7%	9,4%
<b>После вентолина</b>	5	60		93		6	10	10	8
	7,7%	,1%		,3%		4,5%	3,8%	9,3%	8,2%

**Вопросы к задаче № 59:**

1. Сформулируйте диагноз.
2. Объясните патогенез заболевания.
3. Составьте план обследования.
4. Составьте план лечения.
5. Выпишите рецепт на будесонид.

## ЗАДАЧА № 60

Девочка 1 года 9 месяцев, поступила впервые, в плановом порядке, по направлению управления здравоохранением Камчатской области с жалобами на постоянный влажный кашель, одышку в покое, частые пневмонии с явлениями дыхательной недостаточности, длительный субфебрилитет. Из анамнеза жизни известно, что ребенок от VII беременности, протекавшей на фоне анемии, 4-х срочных родов. Масса тела при рождении 3840, длина 51 см. На грудном вскармливании до 1 года, прикорм введен по возрасту. Аллергологический анамнез отягощен: крапивница на шоколад, цитрусовые.

Из анамнеза заболевания известно, что у девочки с 4-х месяцев жизни отмечался частый кашель с выделением слизисто-гнойной мокроты. На втором году жизни перенесла три повторные пневмонии с явлениями дыхательной недостаточности II-III степени, по поводу чего лечилась в отделении реанимации по месту жительства.

При поступлении состояние очень тяжелое. Жалобы на сниженный аппетит, плохую прибавку массы тела, неустойчивый стул периодически черного цвета, постоянный кашель с мокротой слизисто-гнойного характера с прожилками крови. Девочка пониженного питания: вес 9 кг 300 г, рост 80 см. Кожные покровы очень бледные с акроцианозом, видимые слизистые бледные, чистые. Тургор тканей снижен. Подкожно-жировой слой развит слабо. Сатураированный кислород 88%. Одышка смешанного характера в покое, ЧД 66 в 1 минуту. Кашель частый, малопродуктивный, мокрота слизисто-гнойного характера с прожилками крови. Перкуторно над легкими притупление легочного звука слева над всем легочным полем, справа с коробочным оттенком. Дыхание проводится с обеих сторон, ослабленное, больше слева, там же выслушивается обилие влажных разнокалиберных хрипов. Тоны сердца ритмичные, приглушены, акцент второго тона над легочной артерией, на верхушке сердца выслушивается мягкий систолический шум, ЧСС 142 удара в 1 минуту. Живот увеличен в объеме, мягкий, безболезненный при пальпации. Печень +3 см из-под края реберной дуги, пальпируется нижний полюс селезенки. Стул 3-4 раза в день, периодически жидкий. Дизурических явлений нет.

**Клинический анализ крови:** Нв - 84 г/л., эр -  $4,66 \times 10^{12}$ /л, рет - 15%, тр -  $170,0 \times 10^9$ /л, лейкоциты -  $7,7 \times 10^9$ /л, п/я - 11%, с/я - 42%, л - 32%, э - 5%, м - 10%, СОЭ - 12 мм/час.

**Общий анализ мочи:** количество = 70 мл, относительная плотность - 1012, лейкоциты - 6-8 в п/зр., эритроциты - не обнаружены, слизь, бактерии в умеренном количестве.

**Реакция кала на скрытую кровь** - положительная.

**Кровь на IgE к коровьему молоку** - 2+.

**Потовая проба:** хлориды пота - 19,8 ммоль/л.

**Ig M, Ig G к вирусу цитомегалии и токсоплазмозу** отрицательны.

**Микроскопическое исследование мокроты:** выявлено значительное количество макрофагов с включением гемосидерина.

**Рентгенограмма грудной клетки:** отмечается средней интенсивности неомогенное затемнение левого легкого, в области правого легкого видны множественные очаговые тени, местами сливные. Корни легких малоструктурны. Тень сердца расширена за счет левых отделов. Куполы диафрагмы ровные. Синусы свободны.

**Вопросы к задаче № 60**

1. Сформулируйте диагноз.
2. Каковы патогенетические механизмы развития заболевания?
3. Составьте план обследования.
4. Составьте план лечения.
5. Сделайте витальный прогноз.



## ЗАДАЧА № 61

Ребенок 4 месяцев был направлен на консультацию к пульмонологу участковым педиатром с жалобами на одышку, акроцианоз, отставание в физическом развитии.

Девочка от II беременности, протекавшей с угрозой прерывания на 20 неделе, 2-х преждевременных родов на сроке 28 недель. Масса тела при рождении 1200 г, длина тела 38 см., оценка по шкале Апгар 2/4 балла. Состояние девочки при рождении расценивалось как крайне тяжелое. Самостоятельного дыхания не было, в связи с чем ребенок был интубирован в родильном зале и переведен на ИВЛ, на которой оставался в течение 5 недель. После экстубации в течение почти 3 месяцев отмечалась выраженная кислородозависимость. Первый курс гормональной терапии был начат в возрасте одного месяца: дексазон 0,5 мг/кг массы тела на протяжении трех месяцев с постепенной отменой препарата. На фоне проводимого лечения у ребенка сохранялись признаки ДН.

При осмотре ребенка кожные покровы бледные с акроцианозом, отмечается одышка смешанного характера, ЧД 68 в 1 минуту. В легких выслушивается умеренное количество сухих свистящих хрипов, рассеянные крепитирующие хрипы. При аускультации сердца тоны громкие, ритмичные. Живот доступен глубокой пальпации, безболезненный, печень +2,5 см из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул на момент осмотра не было. Мочеиспускание свободное.

**Рентгенограмма грудной клетки:** выявляется общая гиперинфляция, усиление и деформация легочного рисунка, множественные кистообразные вздутия легочной паренхимы, чередующиеся с участками ателектазов.

### **Вопросы к задаче № 61**

1. Сформулируйте и обоснуйте Ваш диагноз.
2. Каков патогенез заболевания?
3. Если это необходимо, наметьте план дальнейшего обследования.
4. Назначьте лечение.
5. Выпишите рецепт на дексаметазон ребенку 4 месяцев.

## ЗАДАЧА № 62

Ребенок Е. 2,5 лет, от I беременности, протекавшей с ранним токсикозом, угрозой прерывания в 1-м триместре, ОРВИ во 2-м триместре, неспецифическим кольпитом в 3-м триместре. Роды самопроизвольные, преждевременные на сроке 28 недель, двойней (бихориальная, биамниотическая). Вес при рождении 1300 г, рост 39 см., оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. После рождения в течение 6 дней проводилась ИВЛ, в последующем ребенок длительно оставался кислородозависимым. На 9-е сутки жизни переведен в отделение патологии новорожденных с диагнозом СДР I типа. В отделении перенес неонатальную пневмонию, выписан в возрасте 1 месяца с весом 2130 г. В 3 месяца повторно устанавливался диагноз двусторонней очаговой пневмонии, обструктивного бронхита, когда на фоне нормальной температуры тела появилась одышка, сухой кашель. Ребенок был госпитализирован в стационар по месту жительства, проводилась терапия ингаляционными кортикостероидами (пульмикорт 250 мкг/сут, через небулайзер). После выписки из стационара терапия ИГКС продолжена в течение 6 месяцев, с положительным эффектом. В настоящее время ребенок поступает для обследования и коррекции терапии.

При поступлении состояние стабильное, тяжелое по основному заболеванию. Рост 90 см; вес 13,5 кг. Кожные покровы бледные, сухие. Носовое дыхание не затруднено. Одышки и кашля в покое нет. Грудная клетка цилиндрической формы. Перкуторно - коробочный оттенок звука над всей поверхностью легких. Дыхание жесткое, проводится равномерно, сухие хрипы с обеих сторон.

**Клинический анализ крови:** Нв - 123 г/л, эр -  $4,59 \times 10^{12}/л$ , тр -  $406,0 \times 10^9/л$ , лейкоц -  $11,5 \times 10^9/л$ , п/я - 1%, с/я - 32%, э - 2%, л - 55%, э - 5%, м - 5%, СОЭ - 9 мм/час.

**Биохимический анализ крови:** общий белок - 69 г/л ; СРБ - отр , АСТ - 34 МЕ/л, АЛТ - 15 МЕ/л

**Рентгенограмма органов грудной клетки:** на рентгенограмме грудной клетки в прямой проекции с обеих сторон в прикорневых отделах легочный рисунок обогащен, деформирован, сосуды не четкие, корни не расширены. Также выявляется общая гиперинфляция.

### Вопросы к задаче № 62

1. Сформулируйте и обоснуйте Ваш диагноз.
2. Какова этиология заболевания?
3. Если это необходимо, наметьте план дальнейшего обследования.
4. Назначьте лечение.
5. Выпишите рецепт на Беродуал ребенку 3 лет.

## ЗАДАЧА № 63

Ребенок 3-х месяцев заболел остро, с повышения температуры тела до 37,8°C, появления слизистого отделяемого из носа, сухого кашля. Аппетит снижен, спит беспокойно. Участковым педиатром назначено симптоматическое лечение по поводу ОРВИ. На шестой день болезни состояние ухудшилось: температура повысилась до 38,5°C, кашель стал частым, влажным. Ребенок стал вялым, отказывался от еды.

При осмотре состояние тяжелое. Кожные покровы бледные, выражен периоральный цианоз. Дышит часто, поверхностно, с участием крыльев носа в акте дыхания, ЧД 56 в 1 минуту. Перкуторно над легкими коробочный оттенок, дыхание жесткое. Под углами лопаток выслушиваются влажные мелкопузырчатые хрипы, не исчезающие после кашля. Тоны сердца приглушены, ритмичные, ЧСС 132 ударов в 1 минуту. Границы сердца соответствуют возрасту. Живот мягкий, безболезненный, печень выступает из-под края реберной дуги на 1,5 см.

**Клинический анализ крови:** Нв - 130 г/л, эр -  $4,2 \times 10^{12}$ /л, тром -  $316,0 \times 10^{12}$ /л, лейкоц -  $15,8 \times 10^9$ /л, СОЭ - 27 мм/час.

**Общий анализ мочи:** удельный вес - 1010; реакция щелочная, эпителий плоский небольшое количество; лейкоциты - 0-0-1, эритроциты - нет, оксалаты – не обнаружены.

**Рентгенограмма грудной клетки в прямой проекции:** выражены признаки обструктивного синдрома, с пролабацией легочной ткани в межреберные промежутки. Обогащение, усиление легочного рисунка в прикорневых отделах.

### **Вопросы к задаче № 63**

1. Сформулируйте и обоснуйте Ваш диагноз.
2. Каков патогенез заболевания?
3. Если это необходимо, наметьте план дальнейшего обследования.
4. Назначьте лечение.
5. Выпишите рецепт на Сальбутамол ребенку 3 месяцев.

## ЗАДАЧА № 64

Ребёнок 3-х месяцев, заболел 3 дня назад. На 2-й день болезни появились затруднение носового дыхания, необильные слизистые выделения из носа, редкий сухой кашель, температура 37,5<sup>0</sup>С. С 3-го дня болезни состояние ухудшилось: кашель приобрёл спастический характер, появилась и быстро выросла одышка до 80 в 1 минуту. Ребёнок стал беспокойным, отмечалась однократно рвота, температура 37,3<sup>0</sup>С. В анамнезе ОРВИ в лёгкой форме 3 недели назад.

При осмотре состояние тяжёлое. Кожные покровы, слизистые оболочки губ и полости рта синюшные. Дыхание шумное, «пыхтящее», поверхностное, с затруднённым выдохом и участием в акте дыхания вспомогательных мышц (крылья носа, плечевой пояс), с втяжением межрёберных промежутков и грудины. Грудная клетка вздута, над лёгкими коробочный оттенок перкуторного звука. При аускультации в лёгких дыхание жёсткое, выдох резко удлинён, на вдохе и выдохе с обеих сторон выслушивается масса мелкопузырчатых хрипов. Границы сердечной тупости уменьшены, верхние границы печени и селезёнки смещены вниз на одно межреберье. Тоны сердца звучные, ЧСС 172 ударов в 1 мин. акцент I тона над лёгочной артерией. Другие органы и системы при физикальном обследовании без патологических изменений.

### ***Вопросы к задаче № 64***

1. Сформулируйте и обоснуйте Ваш диагноз.
2. Какова этиология заболевания?
3. Если это необходимо, наметьте план дальнейшего обследования.
4. Назначьте лечение.
5. Выпишите рецепт на Дексаметазон ребенку 3 месяцев.

## ЗАДАЧА № 65

Ребенок Б., 1 год 7 месяцев, поступил в отделение пульмонологии впервые с жалобами на одышку в покое, плохую переносимость физической нагрузки, отставание в физическом развитии. Ребенок от I беременности, 1-х срочных физиологических родов. До 3-х месяцев рос и развивался соответственно возрасту. Родители ребенка состоят в кровном родстве.

Из анамнеза известно, что впервые заболел в 3 месяца, когда появились жалобы на одышку, цианоз, высокую температуру, быструю утомляемость. Ребенок был госпитализирован в стационар с диагнозом правосторонняя очаговая пневмония, ДН II - III степени, проводилась антибактериальная и симптоматическая терапия с выраженной положительной динамикой. За 1-й год жизни неоднократно выставлялся диагноз острой пневмонии (в 4, 5 и 8 месяцев жизни, каждый раз заболевание сопровождалось повышением температуры тела, кашлем, одышкой в покое), находился на стационарном лечении. До 9 месяцев, между заболеваниями, одышки в покое, кашля, утомляемости не отмечалось. В 1 год 1 мес., на фоне резкого подъема температуры тела, появилась одышка, кашель. В домашних условиях получал щелочные ингаляции, антибактериальную терапию с кратковременным положительным эффектом. Однако в дальнейшем, состояние ребенка ухудшилось, выросла одышка до 58 - 60 в 1 минуту, температура повысилась до фебрильных цифр. Получал метилпреднизолон в течение короткого времени, с положительным эффектом.

При поступлении в стационар состояние ребенка тяжелое по основному заболеванию, самочувствие удовлетворительное. Вес 12 кг, рост 78 см. Кашля в покое нет, выраженная одышка в покое, ЧД до 45-50 в 1 минуту. Сознание ясное, положение активное. Кожные покровы бледные, сухие, чистые. Видимые слизистые оболочки розовые, чистые, влажные. Носовое дыхание затруднено. Форма грудной клетки цилиндрическая, килевидно деформирована, вздута в верхних отделах. Перкуторно определяется коробочный звук по верхним отделам. Аускультативно в легких дыхание проводится во все отделы, ослаблено по нижним отделам, хрипы преимущественно мелкопузырчатые, больше слева. Тоны сердца звучные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный. Печень +1,5 см из-под правого подреберья. Стул регулярный, оформленный. Мочеиспускание безболезненное.

**Клинический анализ крови:** Hb - 159 г/л, эр -  $5,31 \times 10^{12}$ /л, лейкоц -  $9,0 \times 10^9$ /л, п/я - 1%, с/я - 24%, э - 1%, л - 66%, м - 8%, СОЭ - 12 мм/час.

**КЩС:** pH - 7,45; pCO<sub>2</sub> - 237 mmHg; pO<sub>2</sub> - 260 mmHg; Hct - 48%; Na<sup>+</sup> - 141 mmol/l, K<sup>+</sup> - 4,3 mmol/l, Ca<sup>++</sup> - 1,21 mmol/l, SO<sub>2</sub> - 92%; HCO<sub>3</sub> - 25,7 mmol/l; HCO<sub>3</sub> std - 26,2 mmol/l; TCO<sub>2</sub> - 26,8 mmol/l; BEef - 1,7 mmol/l, BE (B) - 1,9 mmol/l.

**Биохимический анализ крови:** белок общий - 71 г/л, СРБ - отр, АСТ - 26 МЕ/л, АЛТ - 13 МЕ/л, холестерин - 4,3 ммоль/л, билирубин общий - 9,7

мкмоль/л, глюкоза – 4,5 ммоль/л, ЩФ – 365 МЕ/л, креатинин – 58 мкмоль/л, мочевины – 3,9 ммоль/л, кальций общий – 2,45 ммоль/л, КФК – 54 МЕ/л, ЛДГ – 448 МЕ/л.

**Общий анализ мочи** удельный вес - 1019, белок - отр., реакция - 6,5, лейкоциты - 1-2 в п/зр., эритроциты - 0-1 в п/зр., слизь немного, плоский эпителий - ед.

**Хлориды пота** - 37 ммоль/л.

**Рентгенография грудной клетки в прямой проекции:** Признаки обструктивного синдрома, симптом «воздушной ловушки» (локальное обеднение легочного рисунка слева).

### **Вопросы к задаче № 65**

1. Сформулируйте и обоснуйте Ваш диагноз.
2. С какими заболеваниями проводится дифференциальная диагностика?
3. Назначьте лечение.
4. Какие показатели необходимо контролировать данному больному? Какими методами это будет осуществляться?
5. Выпишите рецепт на Преднизолон ребенку 2 лет.

## ЗАДАЧА № 66

Девочка М., 11 лет, поступила в стационар с жалобами на постоянный кашель с отделением слизисто-гноной мокроты, затруднение носового дыхания, частые отиты, снижение слуха, вялость, повышенную утомляемость. Ребенок от I беременности, протекавшей на фоне анемии в 1-м и 2-м триместре, многоводия в 3-м триместре, 1-х срочных родов. Масса тела при рождении 3460 г, длина 50 см, оценка по шкале Апгар 8/8 баллов. Наследственность отягощена: у родственников имеются бесплодные браки. Родители ребенка не состоят в кровном родстве.

С рождения отмечалось нарушение носового дыхания, находилась в отделении патологии новорожденных с диагнозом: внутриутробная пневмония, ДН II степени, при УЗИ выявлено обратное расположение внутренних органов. В 2,5 месяца перенесла затяжной бронхит. В дальнейшем отмечались частые риносинуситы, бронхиты, повторные пневмонии.

При поступлении в стационар состояние средней тяжести. Физическое развитие низкое: рост 135 см, вес 25 кг. Кожные покровы бледные, сухие. Отмечается деформация дистальных фаланг пальцев по типу «барабанных палочек», ногти в виде «часовых стекол». Носовое дыхание затруднено. Грудная клетка цилиндрическая. Кашель влажный, мокрота отходит хорошо, серо-зеленого цвета. Аускультативно над легкими дыхание ослаблено в нижних отделах, выслушиваются влажные разнокалиберные хрипы с обеих сторон, ЧД 18 в 1 мин. Границы сердца: правая по правой средне-ключичной линии, левая по левому краю грудины. Живот мягкий, безболезненный, доступен глубокой пальпации. Печень пальпируется на 1 см ниже левой реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул, мочеиспускание в норме.

**Клинический анализ крови:** Нв - 123 г/л, эр -  $4,5 \times 10^{12}$ /л, тр -  $256,0 \times 10^9$ /л, лейкоц -  $10,0 \times 10^9$ /л, п/я - 9%, с/я - 52%, л - 30%, э - 1%, б - 0%, м - 8%, СОЭ 20 мм/час.

**Биохимический анализ крови:** общий белок - 75 г/л ; глюкоза - 4,6 ммоль/л мочевины - 4,4 ммоль/л, креатинина - 38 мкмоль/л , мочевины - 0,20 ммоль/л билирубина общий - 7,3 мкмоль/л, холестерина - 4,6 ммоль/л, АСТ - 29 МЕ/л; АЛТ - 13 МЕ/л, щелочная фосфатаза - 377 МЕ/л (N до 644), С-реактивный белок – отрицательно.

**Общий анализ мочи:** удельный вес - 1015, рН - 5,7, белок, глюкоза - отр., эритроциты - 2 в п/зр, лейкоциты - единичные в п/зр.

**Рентгенограмма грудной клетки:** в прямой проекции отмечается обратное расположение органов грудной клетки и брюшной полости. Легочный рисунок с обеих сторон в нижних отделах сгущен за счет сосудистого компонента. Тень средостения имеет четкий контур, купол диафрагмы четкий, синусы свободны.

**Рентгенограмма околоносовых пазух:** в прямой проекции отмечается снижение пневматизации гайморовых пазух с обеих сторон, лобной - справа.

**Мазок из носа на микрофлору:** рост Streptococcus pneumoniae +, Staphylococcus aureus +(+).

**Мазок из зева на микрофлору:** рост Staphylococcus aureus ++.

**УЗИ органов брюшной полости:** ПЕЧЕНЬ: Размеры не увеличены, расположена слева. Нижний край выступает из-под реберной дуги на 1,0 см. Эхогенность паренхимы обычная. Эхоструктура паренхимы однородная. Протоки не расширены. ЖЕЛЧНЫЙ ПУЗЫРЬ: Форма каплевидная, расположен слева, длинная ось отклонена влево. Размеры не увеличены. Просвет однороден. ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА не увеличена, головка слева, хвост справа. Контур ровный. Эхогенность паренхимы обычная. Эхоструктура однородная. СЕЛЕЗЕНКА: Размеры не увеличены, расположена справа. Эхогенность паренхимы не изменена. Эхоструктура однородная.

**Аудиометрия:** признаки двустороннего секреторного отита.

**Потовая проба:** отрицательная.

**Бронхоскопия:** диффузный гнойный эндобронхит

**Бронхография:** цилиндрические и мешотчатые бронхоэктазы в нижних долях легких с двух сторон.

### **Вопросы к задаче № 66**

1. Сформулируйте и обоснуйте Ваш диагноз.
2. Каков патогенез заболевания?
3. Если это необходимо, наметьте план дальнейшего обследования.
4. Назначьте лечение.
5. Выпишите рецепт на Амброксол ребенку 10 лет.



## ЗАДАЧА № 67

Мальчик 4 лет поступил в стационар с жалобами на постоянный влажный кашель с выделением слизисто-гнойной или гнойной мокроты, затрудненное носовое дыхание.

Ребенок от II беременности, протекавшей с токсикозом 1-й половины, 2-х срочных родов (I беременность закончилась рождением мальчика, у которого в настоящее время диагностирована хроническая пневмония). Масса при рождении 3500 г, длина 51 см. На естественном вскармливании до 1 года, прикорм введен своевременно. На 1-м году жизни отмечалась плохая прибавка массы тела. Вес в 1 год – 9 кг, в 2 года – 10,5 кг.

Болен с первых дней жизни. Отмечалось затрудненное дыхание, отделяемое слизисто-гнойного характера из носовых ходов, частый приступообразный кашель. В возрасте 6-ти месяцев впервые диагностирована пневмония. В дальнейшем отмечались частые бронхиты, пневмонии в возрасте 1,5 и 2 лет. На первом году жизни трижды перенес отит.

При поступлении масса тела 12 кг. Ребенок вялый, апатичный. Температура тела повышена до 38,4°C. Кожные покровы бледные, отмечается цианоз носогубного треугольника, акроцианоз. Пальцы в виде «барабанных палочек», ногтевые пластинки в виде «часовых стекол». ЧД – 32 в 1 мин. Перкуторно над легкими определяются участки притупления преимущественно в прикорневых зонах, аускультативно с двух сторон разнокалиберные влажные хрипы. Границы сердца: правая – по правой средне-ключичной линии, левая – по левому краю грудины. Тоны сердца ритмичные, выслушиваются отчетливо справа, отмечается мягкий систолический шум, акцент II тона над легочной артерией. ЧСС – 116 в 1 минуту. Печень +2 см из-под края левой реберной дуги. Пальпируется край селезенки справа. Живот несколько увеличен, мягкий, безболезненный.

**Клинический анализ крови:** Нв - 110 г/л, эр -  $4,1 \times 10^{12}/л$ , тр -  $270,0 \times 10^9/л$ , лейкоц -  $12,4 \times 10^9/л$ , п/я - 10%, с/я - 52%, л - 28%, э - 1%, м - 9%, СОЭ - 16 мм/час.

**Общий анализ мочи:** количество-60 мл, относительная плотность - 1014, лейкоциты - 3-4 в п/зр, эритроциты - не обнаружены, слизь, бактерии в умеренном количестве.

**Рентгенограмма легких:** легкие вздуты, По всем легочным полям отмечаются немногочисленные очаговоподобные тени, усиление и деформация сосудисто-интерстициального рисунка. Корни легких малоструктурны. Тень сердца смещена вправо. Куполы диафрагмы ровные. Синусы свободны.

**Бронхоскопия:** двусторонний диффузный гнойный эндобронхит.

Бронхография: двусторонняя деформация бронхов, цилиндрические бронхоэктазы S 6,8, 9, 10 справа.

**Рентгенография гайморовых пазух:** двустороннее затемнение верхнечелюстных пазух.

***Вопросы к задаче № 67***

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Назовите 3 отличительных признака этого заболевания. Что лежит в основе нарушений со стороны органов дыхания при этом заболевании?
3. Как наследуется это заболевание?
4. Какие нарушения можно ожидать при исследовании функции внешнего дыхания у таких больных?
5. Какие дополнительные методы исследования необходимо провести для подтверждения вашего диагноза?

## ЗАДАЧА № 68

Мальчик 5 месяцев был направлен в больницу участковым педиатром по поводу одышки, периодически возникающего приступообразного кашля, плохой прибавки массы тела. Ребенок от III беременности (ребенок от I беременности умер в возрасте 7 месяцев от пневмонии, II беременность прервана по желанию матери), 2-х срочных родов. Масса тела при рождении 3700 г, длина-53 см. Со слов матери, приступообразный кашель у ребенка отмечается с одного месяца жизни, периодически - «жирный стул».

При поступлении состояние ребенка очень тяжелое. Масса – 4600 г, длина – 55 см. Отмечается резко выраженная одышка с втяжением уступчивых мест грудной клетки. ЧД 68 в 1 мин. Кожные покровы бледные, сухие, цианоз носогубного треугольника. Подкожно-жировой слой развит очень слабо. Тоны сердца приглушены, ЧСС 148 ударов в 1 мин. Перкуторный звук над легкими с коробочным оттенком. Аускультативно по всем легочным полям на фоне ослабленного дыхания выслушивается большое количество мелкопузырчатых хрипов. Живот увеличен в объеме, вздут, урчит при пальпации. Печень +3 см из-под края правой реберной дуги, селезенка +1 см. Стул до 6 раз в день, обильный, жирный.

**Клинический анализ крови:** Нб - 108 г/л, эр -  $4,66 \times 10^{12}$ /л, тр -  $270,0 \times 10^9$ /л, лейкоциты -  $12,7 \times 10^9$ /л, п/я - 11%, с/я - 42%, л - 32%, э - 5%, м - 10%, СОЭ - 14 мм/час.

**Общий анализ мочи:** количество - 40 мл, относительная плотность - 1008, лейкоциты - 3-4 в п/зр, эритроциты - не обнаружены, слизь, бактерии в незначительном количестве.

**Копрограмма:** большое количество нейтрального жира.

**Потовая проба:** хлориды пота – 68 ммоль/л.

**Генетическое обследование:** ΔF508/G542X.

**Ig M, Ig G к вирусу ЦМВ и токсоплазмозу** отрицательны.

**Посев мокроты на флору:** Staphylococcus aureus  $10^4$ .

**Рентгенограмма грудной клетки:** отмечается повышенная прозрачность легочных полей, низкое стояние диафрагмы, усиление прикорневого легочного рисунка, определяются мелкие очаговые тени с нерезкими контурами, больше в области проекции правого легкого. Тень сердца не изменена. Легочные синусы свободны.

### Вопросы к задаче № 68

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Составьте план дополнительного обследования ребенка.
3. Каков этиопатогенез заболевания у данного ребенка?
4. Каковы основные принципы лечения этого заболевания?
5. Какова вероятность рождения здорового ребенка в этой семье?

## ЗАДАЧА № 69

Девочка 6 лет поступила в стационар с жалобами на подъем температуры до 38,5°C, одышку в покое, частый влажный кашель с трудноотделяемой мокротой желто-зеленого цвета. С рождения отмечается плохая прибавка массы тела, периодический кашель, раз в 4-6 месяцев болеет затяжным бронхитом, в течение жизни перенесла две пневмонии.

При поступлении масса 17 кг, рост 118 см. Кожные покровы бледные, выражен цианоз носогубного треугольника. Отмечается деформация пальцев по типу «барабанных палочек» и ногтевых пластин по типу «часовых стекол». ЧД - 31 в 1 минуту. Над легкими определяется укорочение перкуторного звука, аускультативно дыхание ослаблено, выслушивается масса разнокалиберных влажных хрипов, преимущественно справа. Тоны сердца приглушены, ЧСС – 120 уд/мин. Живот немного увеличен в объеме, урчит при пальпации. Печень + 4 см, край плотный, селезенка не пальпируется. Стул 2-3 раза/сутки, обильный, с жирным блеском.

**Клинический анализ крови:** Нб - 105 г/л, эр -  $3,5 \times 10^{12}$ /л, Ц.П. - 0,85, лейкоц -  $11,7 \times 10^9$ /л, п/я - 9%, с/я - 56%, э - 3%, л - 23%, м - 9%, СОЭ - 40 мм/час.

**Копрограмма:** нейтральный жир в большом количестве.

**Потовая проба:** хлориды пота – 72 ммоль/л.

**ФВД (спирометрия)** – умеренные вентиляционные нарушения по смешанному типу.

**Рентгенограмма грудной клетки:** В области нижней и средней долей справа отмечается значительное снижение прозрачности легочных полей, множество мелко-очаговых теней. Выражено усиление и резкая двухсторонняя деформация легочного рисунка, преимущественно в прикорневых зонах.

### **Вопросы к задаче № 69**

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Проведите дифференциальный диагноз
3. Объясните патогенез клинических симптомов при данном заболевании.
4. План лечения.
5. Назовите наиболее частых возбудители бронхо-легочного процесса при данной патологии.

## ЗАДАЧА № 70

Мальчик М., 4 лет. Ребенок от II беременности (I беременность - мальчик 7 лет, здоров), протекавшей с выраженным токсикозом, угрозой прерывания на 2-3 месяце гестации. Мать курила во время беременности и до трех месяцев работала на лакокрасочном заводе. Роды срочные. Ранее развитие с задержкой физического развития, гипотрофией I степени. Ребенок болеет ОРВИ более 5 раз в год. Семейный анамнез отягощен: по линии отца мочекаменная болезнь.

При осмотре ребенок пониженного питания, быстро утомляется. Кожные покровы бледно-серые, сухие, отмечается цианоз носогубного треугольника. Тургор тканей снижен. Выявляются следующие стигмы дизэмбриогенеза: готическое небо, гипертелоризм сосков, сандалевидная щель. Концевые фаланги пальцев в виде «барабанных палочек», бочкообразная деформация грудной клетки с уплощением справа, сужением межреберных промежутков и высоким стоянием диафрагмы. ЧД до 30 в 1 минуту. Перкуторно: границы сердца смещены вправо Перкуторный звук справа над областью деформации грудной клетки укорочен, при аускультации - дыхательные шумы резко ослаблены. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Стул, диурез в норме.

**Клинический анализ крови:** Нб - 112 г/л, ЦП - 0,92, эр -  $3,8 \times 10^{12}/л$ , тр -  $188,0 \times 10^9/л$ , лейкоц -  $11,0 \times 10^9/л$ , э - 9%, п/я - 2%, с/я - 30%, л - 55%, м - 4% СОЭ - 14 мм/час.

**Общий анализ мочи:** без патологии.

**Рентгенография грудной клетки:** уменьшение объема грудной клетки справа, интенсивное затемнение в этой области, пролабация левого лёгкого через переднее средостение в другую половину грудной клетки, прозрачность его повышена. Бронхи резко сближены между собой. Высокое стояние купола диафрагмы справа.

**Бронхография:** обнаруживают: смещение трахеи вправо, обеднение рисунка бронхиального дерева, дистальные ветвления бронхов отсутствуют, уменьшение диаметра бронхов, слабое заполнение периферических отделов справа, контрастируются короткие, сближенные между собой, крупные бронхи с обрывом контрастного вещества на уровне делений 3–4 порядка. Слева – патологии не выявлено.

**Бронхоскопия:** определяется сужение главного и долевого бронхов справа.

### **Вопросы к задаче № 70**

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Каковы этиологические причины заболевания.
3. Какое дообследование необходимо провести ребенку с целью уточнения диагноза.
4. Назначьте адекватную терапию.
5. Прогноз заболевания.

## ЗАДАЧА № 71

Больной С., 14 лет, поступил в отделение с жалобами на кашель с гнойной мокротой до 50 мл в сутки, одышку при быстрой ходьбе. Из анамнеза известно, что в возрасте 5 лет мальчик перенес пневмонию, после которой сохранялся кашель. В дальнейшем ребенок ежегодно по 3-4 раза за год переносил бронхиты с затяжным течением, по поводу которых лечился амбулаторно.

При осмотре в отделении общее состояние удовлетворительное. Обращает на себя внимание уплощение правой половины грудной клетки. Справа, на фоне жесткого дыхания, выслушиваются множественные влажные крупнопузырчатые хрипы, слева дыхание ослаблено.

**Рентгенограмма грудной клетки** в передней и правой боковой проекции: уменьшен объем правой половины за счет смещенных вправо органов средостения. На протяжении нижней доли правого легкого выявляются множественные тонкостенные полости.

**Бронхография:** справа выявляется деформация бронхов нижней доли, определяются кистозные полости.

**Бронхоскопия:** картина диффузного гнойного эндобронхита.

**ФВД:** выраженные нарушения вентиляции, обусловленные нарушением бронхиальной проводимости.

### **Вопросы к задаче № 71**

1. Какие нарушения выявляются на рентгенограмме легких?
2. В чем причина изменений бронхограммы?
3. В чем причина изменений ФВД у данного больного?
4. Поставьте диагноз.
5. Составьте план лечения больного.

## ЗАДАЧА № 72

Мальчик В., 7 лет. Ребенок от I физиологической беременности, 1-х срочных родов. Рос и развивался соответственно возрасту. Наследственный анамнез не отягощен. Шесть месяцев назад, после вакцинации, появился субфебрилитет, жалобы на слабость, участился стул до 3-4 раз в сутки. В течение последней недели отмечалось появление примеси крови в стуле в виде сгустков темного и алого цвета.

При осмотре рост 124 см, вес 20 кг. Кожные покровы бледные с серым оттенком, сухие, чистые. В суставах движения в полном объеме, безболезненные. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧД 20 в 1 мин, ЧСС 100 ударов в 1 минуту, АД 90/60 мм. рт. ст. Сердечные тоны звучные, ритмичные. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации, болезненный в левой подвздошной области. Печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул 5 раз в сутки, полуоформленный, с примесью слизи и крови темного цвета. Дизурии нет.

**Клинический анализ крови:** Нв - 94 г/л, эр -  $3,5 \times 10^{12}$ /л, лейкоц -  $14,0 \times 10^9$ /л; п/я - 4%, с/я - 73%, э - 2%, л - 19%, м - 2%, тр -  $256,0 \times 10^9$ /л, СОЭ - 27 мм/час.

**Общий анализ мочи:** цвет - желтый, Р.

рН - 6,0, уд. вес - 1025, белок - отр, глюкоза - отр, ацетон - отр, желчные пигменты - отр, эпителий - мало, лейкоциты - 0-1 в п/зр, эритроциты - отр, цилиндры - отр, соли - отр.

**Амилаза мочи:** - 380 ЕД/л (норма 25 - 400 ед/л).

**Биохимический анализ крови:** холестерин - 3,4 ммоль/л, билирубин общий - 15,1 мкмоль/л, билирубин прямой - 1,2 мкмоль/л, АЛТ - 32 МЕ/л, АСТ - 36 МЕ/л,  $\gamma$ ГГТ - 17 ммоль/л, щел фосфатаза - 240 МЕ/л (N до 644),  $\alpha$ -амилаза - 102 ммоль/л, глюкоза - 4,2 ммоль/л, железо - 4,8 ммоль/л общий белок - 85 г/л.

**Протеинограмма:** альбумины - 37%,  $\alpha_1$ -глобулины - 5%,  $\alpha_2$ -глобулины - 11 %,  $\beta$ -глобулины - 20%,  $\gamma$ -глобулины - 27 %.

**Иммунограмма:** IgG - 2400 мг% (N 1035-1100), IgM - 110 мг% (N 90 - 111), IgA - 102 мг% (N 143 - 149), IgE - 0 МЕ/мл (N 150), ЦИК - 825 мВ (N 109 - 352), СРБ - 1,5 (менее 0,8).

**ВИЧ, RW, HBsAg, anti-HCV** - отр.

**УЗИ брюшной полости:** желчный пузырь: размер не увеличен, стенки не утолщены, просвет свободен. Поджелудочная железа: размер - 14x12x14мм, паренхима - однородная. Печень: размер не увеличен, паренхима однородная. Селезенка не увеличена.

**Колоноскопия:** осмотрена прямая, сигмовидная, ободочная, слепая и 20см подвздошной кишки. Слизистая оболочка подвздошной кишки бледно-розовая, баугиновая заслонка обычного вида. Слизистая оболочка ободочной кишки гиперемирована, с множественными эрозиями, сосудистый рисунок не прослеживается, Слизистая оболочка прямой и сигмовидной кишки

гиперемирована, визуализируются множественные язвенные дефекты, покрытые гноем и фибрином. Взята лестничная биопсия.

***Вопросы к задаче № 72***

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Этиопатогенез развития заболевания.
3. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику.
4. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?
5. Назначьте лечение.



## ЗАДАЧА № 73

Девочка В., 12 лет. Раннее развитие без особенностей. Наследственный анамнез не отягощен. Шесть месяцев назад, без видимой причины, отмечалось повышение температуры тела до 37,8°C без катаральных явлений, жалобы на приступообразные боли в околопупочной области, не купирующиеся приемом спазмолитиков. За прошедшее время похудела на 3,5 кг.

При осмотре: рост 141 см, вес 25 кг. Кожные покровы бледные, чистые; выражены периорбитальные тени. В суставах движения безболезненные, в полном объеме. Сердечно-легочная деятельность удовлетворительная. ЧСС 92 удара в 1 минуту. Живот мягкий, умеренно болезненный в околопупочной и правой подвздошной областях. Печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул 2-3 раза в день, темно-коричневый, кашицеобразный, без патологических примесей. Дизурии нет.

**Клинический анализ крови:** Нв - 92 г/л, эр -  $3,2 \times 10^{12}$ /л, лейкоц -  $19,4 \times 10^9$ /л; п/я - 8%, с/я - 72%, э.- 1%, л. - 17%, м - 2%, тр -  $402,0 \times 10^9$ /л, СОЭ - 43 мм/час.

**Биохимический анализ крови:** мочевины - 4,5 ммоль/л, креатинин - 55 мкмоль/л, холестерин - 3,4 ммоль/л, билирубин общий - 16 мкмоль/л, билирубин прямой - 1,5 мкмоль/л, АЛТ - 35 МЕ/л, АСТ - 37 МЕ/л,  $\gamma$ -ГТТ - 19 ммоль/л, щелочная фосфатаза - 312 МЕ/л (N до 644),  $\alpha$ -амилаза - 162 ммоль/л, глюкоза - 4,2 ммоль/л, железо - 3,3 ммоль/л, общий белок - 87 г/л.

**Протеинограмма:** альбумины - 40%,  $\alpha_1$ -глобулины - 7%,  $\alpha_2$ -глобулины - 12%,  $\beta$ -глобулины - 13%,  $\gamma$ -глобулины - 28%.

**Иммунограмма:** IgG - 2600 мг% (N 1035-1100), IgM - 120 мг% (N 90 - 111), IgA - 167 мг% (N 143 - 149), IgE - 20 МЕ/мл (N 150), ЦИК - 786 мВ (N 109 - 352), СРБ - 1,8 (менее 0,8).

**ВИЧ, RW, HBsAg, anti-HCV** - отр.

**Общий анализ мочи:** цвет - желтый, рН - 6,0, удельный вес - 1023, белок - отр, глюкоза - отр, ацетон - отр, желчные пигменты - отр, эпителий - мало, лейкоциты - 1-2 в п/зр, эритроциты - 0-1 в п/зр, цилиндры - отр, соли - отр.

**Амилаза мочи:** - 480 ед/л (норма 25 - 400 ед/л).

**Копрограмма:** цвет - коричневый, запах обычный; слизь - умеренно, кровь - нет; мышечные волокна - много; соединительная ткань - умеренно, нейтральный жир - нет, жирные кислоты - умеренное количество; мыла - много, растительная клетчатка - много; крахмал - много; лейкоциты - 2-3, эритроциты - abs.

**Кал на скрытую кровь:** положительно.

**УЗИ брюшной полости:** желчный пузырь: размер не увеличен, стенки не утолщены, просвет свободен. Поджелудочная железа: размер - 18x14x21 мм, паренхима - неоднородная. Печень: размер не увеличен, паренхима однородная. Селезенка: размер не увеличен.

**Колоноскопия:** осмотрена прямая, сигмовидная, ободочная, слепая и 20 см подвздошной кишки. Слизистая оболочка подвздошной кишки ярко гиперемирована, с полиповидными разрастаниями и множественными эрозивными и язвенными дефектами линейной формы. Слизистая оболочка толстой кишки бледно-розовая, со смазанным сосудистым рисунком. Взята лестничная биопсия.

**Гистологическое исследование биоптатов кишечника:** слизистый и подслизистый слои подвздошной кишки с резким полнокровием сосудов и выраженной лимфоцитарно-плазмоцитарной инфильтрацией и саркоидными гранулемами.

**Вопросы к задаче № 73**

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
2. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования.
3. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?
4. Назначьте лечение.
5. Прогноз.

## ЗАДАЧА № 74.

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

**Анамнез жизни:** ребенок от третьей беременности, третьих 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 вес 10,5 кг., длина 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 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 массе. Стул участился до 10-12 раз в сутки, 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 выражена отечность на голених, передней брюшной стенке. Отмечаются рахитоподобные изменения костей, карпопедальный спазм. В легких пуэрильное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, ЧСС 120 ударов в минуту. 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.

**Анализ крови клинический:** Нв – 102 г/л, эритроциты –  $3,6 \times 10^{12}/л$ , тромбоциты –  $216,0 \times 10^9/л$ , лейкоциты –  $4,3 \times 10^9/л$ , 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, лейкоциты – 1-2 в поле зрения, эритроциты – нет.

**Биохимический анализ крови:** общий белок – 58 г/л, альбумины – 40%, глобулины:  $\alpha_1$  – 5%,  $\alpha_2$  – 10%,  $\beta$  – 20%,  $\gamma$  – 25%, мочевины – 3,7 ммоль/л, билирубин – 7,0 мкмоль/л, холестерин – 1,9 ммоль/л, калий – 3,5 ммоль/л, натрий – 140 ммоль/л, кальций ионизир. – 0,54 ммоль/л, фосфор – 0,93 ммоль/л, глюкоза 4,7 ммоль/л, ЩФ – 430 Ед/л (норма 50 – 400).

**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.

**Анализ кала на дисбактериоз:** общее количество кишечной палочки –

$3 \times 10^8$  (норма  $3 \times 10^8 - 4 \times 10^8$ ), кокковая флора – 10% (норма до 25%), бифидобактерии –  $10^2$  (норма – более  $10^7$ ).

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

**Эзофагогастродуоденоскопия:** в пищеводе и желудке изменений нет. Луковица средних размеров, пустая. Слизистая двенадцатиперстной кишки бледно-розовая, на верхушках уплощенных складок налет типа «манной крупы». Световой рефлекс повышен. Слизистая оболочка тощей кишки бледно-розовая с уплощенными складками. По гребням складок определяется поперечная исчерченность. Взята биопсия.

**Исследование кала на сывороточный белок:** реакция положительная.

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

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

**Гистологическое исследование слизистой оболочки тощей кишки:** атрофические изменения слизистой оболочки в виде полного исчезновения ворсин, увеличение глубины крипт, уменьшение числа бокаловидных клеток, лимфоплазмозитарная инфильтрация собственной пластинки слизистой оболочки.

#### **Вопросы к задаче №74**

1. Поставьте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Какие серологические методы исследования необходимо провести для подтверждения основного диагноза? Могут ли возникнуть затруднения в трактовке результатов серологических методов исследования при соблюдении больным диеты? При дефиците IgA?
3. Объясните причину появления отекающего синдрома.
4. Назначьте диету ребенку. Как долго должны соблюдаться диетические рекомендации?
5. В каких случаях необходимо назначение глюкокортикоидов?

## ЗАДАЧА №75

Ребенок 7 мес, поступил в отделение с неустойчивым стулом, беспокойством, болями в животе.

Анамнез жизни: ребенок от второй беременности, протекавшей с гестозом, вторых срочных родов. Масса при рождении 3200 г., длина 50 см. Вскармливание грудное.

Анамнез болезни: впервые разжижение стула, вздутие живота появилось в возрасте 1 месяца. Состояние ухудшилось в возрасте 5 месяцев на фоне повышения температуры. Ребенок был госпитализирован в инфекционное отделение. Получал антибактериальные препараты, биопрепараты, был переведен на низколактозную смесь, что привело к улучшению состояния. После выписки из стационара и возобновления грудного вскармливания вновь стали беспокоить срыгивания, периодически рвота 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 7600г, 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 минуту. Живот мягкий, несколько вздут, пальпация по ходу кишечника незначительно болезненна, отмечается урчание. Стул 2 раза в сутки пенистый, с кислым запахом.

**Анализ крови клинический:** Нв – 120 г/л, эритроциты –  $4,2 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты –  $5,1 \times 10^9$ /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 поле зрения; 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.

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

**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 с лактозой появился жидкий стул.

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

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

**Вопросы к задаче №75**

1. Поставьте диагноз.
2. Какие дополнительные методы исследования проводятся в настоящее время для подтверждения диагноза?
3. Какая диета необходима при проведении анализа кала на углеводы?
4. Назначьте правильную диету.
5. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?

## ЗАДАЧА №76

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

Анамнез жизни: ребенок от первой нормально протекавшей беременности, срочных родов. Масса тела при рождении 3300 г, длина 51 см. Закричал сразу. Период новорожденности протекал без особенностей. Вскармливание грудное до 4-х месяцев, далее – искусственное, адаптированными смесями. Прикорм кашами с 5-и месяцев (манная, геркулесовая на цельном коровьем молоке). До 5-и месяцев рос и развивался нормально, в дальнейшем отмечалось разжижение стула, отставание в массе тела. В 1 год масса тела 8500 г.

Анамнез болезни: в возрасте 1 года перенес ОРВИ с кишечным синдромом. Заболевание было затяжным. Посевы кала на патогенную флору возбудителя не выявили. Антибактериальная терапия, биопрепараты эффекта не дали. Два дня назад появились отеки на лице. В связи с ухудшением состояния ребенок был госпитализирован.

При осмотре: состояние тяжелое, выраженные отеки на лице, ногах, пояснице, асцит. Кожные покровы бледные. 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 минуту. Живот несколько увеличен в размерах, печень +2 см из-под реберного края, селезенка +1 см. Стул обильный, водянистый, пенистый, до 6 раз в сутки.

**Анализ крови клинический:** Нв – 103 г/л, эритроциты –  $3,5 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты –  $7,6 \times 10^9$ /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 поле зрения.

**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:  $\alpha_1$  – 6,5%,  $\alpha_2$  – 35,5%,  $\beta$  – 16%,  $\gamma$  – 14%; калий – 3,2 ммоль/л, кальций ионизир.- 0,47 ммоль/л, холестерин – 2,6 ммоль/л, глюкоза – 3,6 ммоль/л, железо – 7,8 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. 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 молочного 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; в брюшной полости определяется жидкость, петли кишечника расширены, наполнены жидкостью.

### **Вопросы к задаче №76**

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Составьте план дальнейшего обследования.
3. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?
4. Назначьте лечение.
5. Прогноз.



## ЗАДАЧА №77

Мальчик К., 1 г 3 мес., поступил в больницу с жалобами на обильный пенистый стул, отсутствие аппетита, значительное похудание, отставание в моторном развитии.

Из анамнеза известно, что ребенок от 1 беременности, протекавшей физиологично, родов путём кесарева сечения (у матери равномерно суженный таз). Масса при рождении 3100, длина 51 см. Ребенок находился на грудном вскармливании до 3 мес, далее кормился адаптированной смесью, рос и развивался хорошо. С 5 месяцев введена манная каша на коровьем молоке. Примерно через 1,5 месяца появились жалобы на вздутие и урчание в животе, частый обильный стул с примесью слизи. Ребенок стал терять в весе. Неоднократно находился на стационарном лечении по месту жительства с диагнозом гастроэнтероколит неясной этиологии. На фоне инфузионной и симптоматической терапии состояние несколько улучшалось, однако после выписки из стационара состояние вновь ухудшалось, ребенок продолжал терять в весе, отказывался от еды, стул был водянистым, частым (до 10 раз в сутки), с жирным блеском, зловонным.

Ребенок направлен на стационарное обследование и лечение в РДКБ.

При поступлении состояние тяжёлое. Масса 6,2 кг, рост 71 см. Кожные покровы чистые, тургор и эластичность тканей резко снижены, подкожно-жировой слой практически отсутствует по всему телу, незначительно сохранён на щёчках, отмечается отёчность стоп, пастозность голеней, поясницы. В лёгких пуэрильное дыхание, хрипов нет. ЧД-24 в 1 мин. Границы сердца: правая - по правому краю грудины, левая - на 1 см влево от левой средне-ключичной линии, верхняя - по верхнему краю 3 ребра. Тоны сердца громкие, шумов нет. ЧСС-120 уд.в 1 мин. Язык чистый. Живот вздут, увеличен в объёме, мягкий, при пальпации безболезненный. Печень выступает на 1,5 см из-под края правой реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул 5-6 раз в день, обильный, пенистый, с жирным блеском. Ребёнок не сидит, не стоит. При осмотре беспокоен, капризен.

**Общий анализ крови:** Нв – 113 г/л, Эр.- 4,31x10<sup>12</sup>/л; Лейк.- 10,3x10<sup>9</sup>/л; Тр.- 409x10<sup>9</sup>/л; п/я – 0%, с/я – 75%, э – 1%, л – 14%, м – 9%, рет.- 1%, СОЭ – 3 мм/час.

**Общий анализ мочи:** реакция – кислая, относительная плотность – 1,006; белок – нет, глюкоза – нет; лейкоциты – 1-2 в п/зр.

**Копрограмма:** форма – неоформл., консист.- кашицеобразн., цвет – жёлт., соед. ткань – нет, мышечн. вол.- немного, нейтр.жир – ед., жирн. кисл. - много, мыла – нет, неперевар.клетч.- незначит., крахмал – много, лейкоц., эритроц., эпит.- нет: яйца глистов, простейш.- не найдены.

**Биохимический анализ крови:** общий белок – 44 г/л; альбумины – 49,8%; глобулины:  $\alpha_1$ -6,1%,  $\alpha_2$ -16,9%,  $\beta$ -12%,  $\gamma$ -25,3%; мочевины – 5,4 ммоль/л; креатинин – 42 мкмоль/л; билирубин общ.- 3,5 мкмоль/л; К – 3,55 ммоль/л; Na – 137 ммоль/л, Са<sup>++</sup>- 0,79 ммоль/л, фосфор – 1,2 ммоль/л; Fe – 7 мкмоль/л; АЛТ – 36 ед/л, АСТ – 42 ед/л; ЛДГ – 277 ед/л, ЩФ – 103 ед/л (N –

50-350); глюкоза 3,5 ммоль/л.

**УЗИ органов брюшной полости:** Печень: левая доля увеличена, правая доля не увеличена, паренхима повышенной эхогенности и зернистости, контуры ровные. Поджелудочная железа: увеличена, размер головки 12 мм, тела 9 мм, хвоста 14 мм, паренхима однородная, контуры ровные. Желчный пузырь: форма вытянутой формы, стенки не изменены, просвет чистый. Селезёнка: увеличена (размер 59x22 мм), паренхима однородная, эхогенность обычная. Почки: расположение обычное, размеры: пр.п.59x24 мм, лев.п. 62x23 мм, дифференцировка сохранена, ЧЛС почек не расширена, контуры ровные.

**Исследование крови на антитела к глиадину:** АГА JgA>100, АГА JgG>100 (N< 10); антитела к тканевой трансглутаминазе – JgA>200, JgG>200 (N-<10).

**ФЭГДС:** эндоскоп введен свободно. Слизистая пищевода на всем протяжении бледно розовая, гладкая. Складки кардии не утолщены. Розетка кардии смыкается полностью. В просвете желудка незначительное количество прозрачной слизи. Складки желудка среднего калибра, правильной ориентации. Легко расправляются при инсуффляции воздуха. Слизистая оболочка свода, тела и антрального отдела желудка, а также луковицы 12пк розовая, блестящая. В постбульбарный отделах 12пк складки среднего калибра, слизистая гиперемирована, с высыпаниями по типу «манной крупы». Просвет кишки не деформирован. Слизистая тощей кишки гиперемирована, с высыпаниями по типу «иней», складки несколько утолщены, с некоторым усилием расправляются при инсуффляции воздуха, определяется слабо выраженная поперечная исчерченность на вершинах складок. Просвет кишки не деформирован. Выполнена биопсия слизистой оболочки тощей кишки. Заключение: дуоденит, еюнит.

**Биопсия тощей кишки:** в серийных гистопрепаратах определяются фрагменты атрофичной слизистой оболочки тонкой кишки. Ворсинки уплощены и сглажены. Покровный эпителий уплощен, с потерей базальной полярности, многочисленными межэпителиальными лимфоцитами, лейкоцитами. Базальная мембрана без четких контуров. Крипты распределены неравномерно, углублены, эпителий крипт с умеренной митотической активностью. Мышечная пластинка утолщена за счет гипертрофии миоцитов и межмышечного фиброза.

**Исследование биоптата слизистой тонкой кишки:** общий белок 0,4 мг/мл, мальтаза 252,9 нмоль/ (мгбел/мин), лактаза 3,3 нмоль/ (мгбел/мин), сахараза 35,8 нмоль/ (мгбел/мин), щелочная фосфатаза 88,4 нмоль/ (мгбел/мин).

**Анализ кала на плазменные белки:** +

#### **Вопросы к задаче №77**

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Составьте план дальнейшего обследования.
3. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?
4. Назначьте лечение.
5. Прогноз.

## ЗАДАЧА №78

Родители девочки 5 месяцев обратились с жалобами на плохой аппетит, частый жирный стул до 6 – 8 раз в сутки, плохую прибавку массы тела (300 – 400 г в месяц).

**Из анамнеза жизни:** Ребенок от I беременности, протекавшей на фоне анемии, ОРВИ на 15-й неделе, с отеками в III триместре; ЗВУР на 22-й неделе. Роды I-е, срочные, со стимуляцией. При рождении масса – 3190г, длина 50 см. Апгар - 8/9. На грудном вскармливании с рождения.

Перенесенные заболевания: ОРЗ, острый бронхит, левосторонний катаральный отит.

**Анамнез заболевания:** С рождения у ребенка отмечался жирный жидкий стул до 10 раз в сутки. В 1,5 месяца отмечались срыгивания, вздутие живота и плохая прибавка массы тела. При обследовании по месту жительства выявлено снижение гемоглобина – до 98 г/л, нейтрофилов до 10%; повышение АЛТ до 279 Ед/л, АСТ до 202 ЕД/л, повышение ЩФ – до 866 (норма до 460). Анализ крови на вирусные гепатиты В, С и TORCH инфекции – отр. Кал на кишечную группу – отр. Кал на углеводы 0,25%. УЗИ брюшной полости – метеоризм. Проведенное лечение: сорбенты, ферменты, пробиотики, препараты железа, витамин D – без положительного эффекта. В связи с сохраняющейся анемией, нейтропенией ребенок наблюдался гематологом.

В 5 месяцев ребенок госпитализирован в стационар для обследования и лечения.

**При осмотре:** состояние тяжелое. Масса – 4800г, длина – 56 см. Кожные покровы бледно-розовые, сухие. Подкожно-жировой слой развит слабо. Тургор тканей снижен. Перкуторный звук легочный. Дыхание пуэрильное, проводится во все отделы, хрипов нет. ЧД 28 в 1 мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС 112 в 1 минуту.

Живот вздут, урчит при пальпации, мягкий, безболезненный. Печень +2 см из-под края правой реберной дуги, край плотной консистенции. Селезенка не пальпируется. Стул 6 раза в день, кашицеобразный, жирный. Область ануса испачкана жирными каловыми массами.

**Общий анализ крови:** Нв – 102 г/л. эр – 4,1х10<sup>12</sup>/л., т. – 220х10<sup>9</sup>/л, лейкоц. – 4,7х10<sup>9</sup>/л, п/я – 1%, с/я – 8%, л – 78%, э – 1%, мон. – 10%, СОЭ – 12 мм/час.

**Биохимический анализ крови:** общий белок 60,1 г/л, альбумины 35 г/л, АЛТ 293 Ед/л, АсАТ 212 Ед/л, ЩФ 790 Ед/л, ГГТ 12 ЕД/л, альфа-амилаза 10 Ед/Л, глюкоза 4,75 ммоль/л, мочевины 3,2 ммоль/л, креатинин 40 мкмоль/л, общ. бил. 11,6 мкмоль/л, ЛДГ 159 Е/л, железо сывороточное 5,9 мкмоль/л, Са 2,22 мкмоль/л; Р 1,94 мкмоль/л.

**Иммунограмма:** IgG 582 (норма 700 – 1600), IgA 105 (норма 200 – 600), IgM 480 (норма 400 – 800).

**Альфа-амилаза в моче:** 38Е\л (норма 0-480).

**Копрограмма:** неоформленный, мышечные волокна - нет, нейтральный жир нейтральный жир +++, жирные кислоты ++, мыла+++ , крахмал – нет, лейкоциты, эритроциты – отриц.

**Хлориды пота** – 26 ммоль/л.

**Панкреатическая эластаза-1 в кале:** 15 мкг/г (N – от 200).

**Ультразвуковое исследование органов брюшной полости:** Печень: ПЗР правой доли 86 мм, индекс 1 сегмента до 30%. Паренхима печени средней эхогенности, достаточно однородная. Умеренно выражен перипортальный фиброз. Край печени острый. В воротах печени увеличенные л/узлы в большом кол-ве до 10-12 мм. Видимые фрагменты внутрипеченочных протоков не дилатированы, стенки их не изменены.

Желчный пузырь: форма обычная, стенки тонкие, просвет эхонегативный. Поджелудочная железа: Контуры четкие, ровные. Размеры: 11x9x10 мм, не увеличена. Паренхима значительно повышенной эхогенности, достаточно однородная. Видимые фрагменты вирсунгова протока не дилатированы. Интра- и параорганных дополнительных включений не выявлено. В желудке натощак содержимое в умеренном кол-ве, отмечается бульбостаз, заброс из 12-перстной кишки в желудок.

Селезенка: не увеличена, 66x32 мм. Контуры четкие, ровные. Паренхима средней эхогенности, однородная. Дополнительных организованных интра- и парааортальных включений не выявлено.

### **Вопросы к задаче №78**

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Составьте план дальнейшего обследования.
3. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?
4. Назначьте лечение.
5. Прогноз.

### ЗАДАЧА №79

Девочка 15 лет госпитализирована с жалобами на боли в животе, изжогу, отрыжку в течение последних 2 лет, выраженную иктеричность склер на фоне инфекционных заболеваний и стрессов.

**Анамнез жизни:** Ребенок от 1-й бер., 1-х оперативных родов на 37 нед. Вес-3700г. рост-51см. На естественном вскармливании до 1г. 3 мес. Срыгивала необильно до 5 мес. На 1 году жизни стул со склонностью к запорам, получала: эспумизан, очистительные клизмы. Прививки по возрасту. Перенесенные заболевания: ветряная оспа. ОРВИ 5 раз в год. Аллергоанамнез: ринит на пенициллины, пыль, плесень.

**Семейный анамнез:** отягощен по доброкачественной гипербилирубинемии, патологии почек, сахарному диабету, заболеваниям сердечно-сосудистой системы.

**Анамнез заболевания:** известно, что с 13-летнего возраста беспокоят боли в животе, изжога, отрыжка. Боли непостоянные, ноющие, в эпигастральной области и правом подреберье, купирующиеся самостоятельно или после приема спазмолитиков. Стул оформленный, без патологических примесей, при волнении учащенный, мягко оформленный. Диету и режим питания не соблюдает. Не обследовалась, терапию не получала. На фоне инфекционных заболеваний, стрессов отмечается выраженная иктеричность слизистых кожных покровов и слизистых (у тети по материнской линии аналогичные проявления). В б/х анализе крови: общ. билирубин 46,2 мкмоль/л, непрямо билирубин 35,8 мкмоль/л.

**Состояние при поступлении:** Состояние средней тяжести. Самочувствие не страдает. Жалоб на момент осмотра нет. АД 110/70мм рт. ст., ЧСС 82/мин. ЧД 17/мин. Девочка нормостенического типа телосложения, удовлетворительного питания. Вес 53,6 кг, рост 168 см. Физическое развитие высокое, гармоничное. Аппетит сохранен. Кожные покровы смуглые, чистые, умеренной влажности. Видимые слизистые чистые, влажные, субиктеричные. Склеры иктеричные, не инъецированы. Подкожно-жировой слой развит умеренно, распределен равномерно. Над легкими перкуторно ясный легочный звук. Дыхание везикулярное, проводится равномерно во все отделы, хрипы не выслушиваются. Область сердца не изменена. Границы относительной сердечной тупости: возрастная норма. Тоны сердца звучные, ритмичные. Зев не гиперемирован, наложения отсутствуют. Язык влажный, обложен белым налетом. Живот обычной формы, равномерно участвует в акте дыхания, мягкий, доступен глубокой пальпации, болезненный при пальпации в правом подреберье, пузырьные симптомы отрицательные. Печень у края реберной дуги, при пальпации край печени эластичной консистенции, безболезненный, селезенка не пальпируется. Стул регулярный, оформленный, окрашенный, без патологических примесей. Область почек не изменена. Симптом поколачивания отрицательный. Дизурии нет. Наружные половые органы сформированы по женскому типу.

**Общий анализ крови:** Нв- 119 г/л, Эр- 4,1 млн/мкл, Тромбоц- 179тыс/мкл, Лейкоц- 5,2 тыс/мкл, п/я-1%, с/я-40%, Лимф- 49%, Мон- 9%, Эозин- 1%, СОЭ- 4 мм/ч.;

**Биохимический анализ крови:** АлАт 10 ед/л (до 40), АсАт 13 ед/л (до 40), ЩФ 52 ед/л (59-164), панкреат. амилаза 22,9 ед/л (17-115), ГГТ 10 ед/л (9-64); ЛДГ 141 ед/л (125-450), общ.белок 74 г/л (64-86), альбумин 42 г/л (35-50), холестерин 3,96 ммоль/л (1,7-5,2), билирубин общ. 67,7 мкмоль/л (1,3-20,5), билирубин непр. 56,3 мкмоль/л, глюкоза 5,2 ммоль/л (3- 5,5), железо 22,9 мкмоль/л (4,5-27,9), Са общ. 2,2 ммоль/л (2-2,7), альбумин 59 % (55,8-69).

**Общий анализ мочи:** рН 6,5, отн. пл.1011, эпит. плоск. 0,2 п/зр, эпит. переходн. 0,2 п/зр, лейкоц 0,2 п/зр, эритроц 4,3 п/зр, слизь 0,5 кл/мкл, бактерии 539 кл/мкл, кристаллы солей 0,1 кл/мкл, белок- 0,15.

**Анализ кала на копрологию:** коричневый; неоформл.; мышечн. волокна ед. в пр., клетчатка перевар. много, клетчатка неперевар. немного, жирные к-ты ед. в п/зр, жирные к-ты немного, крахмал внекл. много, крахмал внутрикл. немного, йодофильная флора патолог. ед. в п/зр., слизь немного; лейкоциты 0-1 в п/з; эпителий ед. в п/зр.

**Фиброэзофагогастродуоденоскопия:** Пищевод свободно проходим. Слизистая пищевода ярко гиперемирована, отечна на всем протяжении. В просвете пищевода много яркой желчи. «Зубчатая линия» прослеживается равномерно. Кардия смыкается полностью, складки ее небольшие, перистальтика активная. В желудке много яркой желчи. Складки обычного калибра, хорошо расправляются воздухом. Слизистые желудка ярко гиперемированы, отечные. Луковица ДПК: по передней стенке в н/3 и задней стенке в с/3 визуализируются 2 грубых втянутых полулунных поперечных рубчика до 0,6 и 0,8см с конвергенцией отечных складок. Б/д переход проходим. Постлуковичный отдел: складки резко отечные, различной толщины, слизистые ярко гиперемированы, резко отечные, с резко отечными ворсинчатым рисунком, мелкой «манной крупой». Фатеров сосок ближе к латеральной стенке, в виде очень крупного конуса, с обильной «манной крупой», конической формы. Желчь на проведение ФЭГДС выделялась постоянно.

УЗИ брюшной полости и почек: В желудке натошак незначительное количество жидкого содержимого. Визуализируемые мезентериальные л/у не увеличены. Печень расположена в типичном месте, контуры ровные, четкие. Размеры не увеличены. Эхогенность печени не изменена, структура однородна. Воротная вена не расширена. Сосудистый рисунок паренхимы сохранен. Желчный пузырь форма овальная, размеры: N. Стенки: 1,4мм, уплотнены. Полость анэхогенна. Вне- и внутрпеченочные желчные протоки не расширены. Поджелудочная железа обычной формы, контуры ее четкие, ровные. Размеры: головка 16 мм, тело 9 мм, хвост 23 мм. Вирсунгов проток 1 мм. Эхогенность паренхимы умеренно повышена, структура диффузно неоднородна за счет дополнительных высокоимпульсных эхосигналов. Селезенка: 99x45мм (не увеличена), в типичном месте, контуры ровные, четкие. Эхоструктура и эхогенность не изменены. Селезеночная вена не

расширена.

**Вопросы к задаче №79**

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Составьте план дальнейшего обследования.
3. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?
4. Назначьте лечение.
5. Прогноз.

## ЗАДАЧА №80

Больной Н., 14 лет, обратился к врачу с жалобами на пожелтение кожного покрова, увеличение живота в размерах, чувство тяжести в правом подреберье, потерю в весе до 10 кг за 4-5 мес, выраженную слабость, плохой сон ночью и сонливость днем.

Считает себя больным в течение полугода, когда впервые заметил увеличение в размерах живота, стала беспокоить повышенная утомляемость. Два месяца назад был госпитализирован в хирургическое отделение с признаками желудочно-кишечного кровотечения (была рвота «кофейной гущей», мелена), медицинской документации по этому поводу нет. Алкоголем не злоупотребляет. Не курит. Переливаний крови, внутривенных инъекций лекарств не проводилось. Наследственный анамнез не отягощен.

**При осмотре** состояние тяжелое. Больной сонлив, в пространстве, времени, собственной личности ориентирован. Отмечается размахистый тремор пальцев рук. Пониженного питания. Кожные покровы и видимые слизистые желтушны, множественные сосудистые звездочки на плечах. На передней поверхности грудной клетки - расширенные поверхностные вены. Массивные отеки нижних конечностей до средней трети бедер. В легких дыхание везикулярное, справа от угла лопатки не проводится. Хрипов нет. ЧД - 19 в минуту. Тоны сердца приглушены, шумов нет. Пульс 96 уд/мин удовлетворительного наполнения и напряжения. Ритм сердца правильный. АД 130/80 мм рт.ст. Живот увеличен в объеме, перкуторно определяется приглушение звука в правой и левой подвздошной областях, при пальпации чувствительный в правом подреберье. Нижний край печени определяется на 8 см книзу от реберной дуги. Размеры печени по Курлову: 16x14x12 см. Селезенка выступает из-под края реберной дуги на 2 см. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Стул оформленный.

**Общий анализ крови:** гемоглобин - 108 г/л, лейкоциты -  $4,0 \times 10^9$ /л, эритроциты -  $2,8 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты -  $138,0 \times 10^9$ /л. СОЭ - 43 мм/ч.

**Биохимический анализ крови:** общий белок - 8,5 г/л, альбумин - 2,4 г/%, холестерин - 4,6 ммоль/л, мочевины - 2,7 ммоль/л, креатинин - 62 мкмоль/л, глюкоза - 5,6 ммоль/л, общий билирубин - 133 ммоль/л, прямой билирубин - 65 ммоль/л,  $K^+$  - 3,6 мэкв/л,  $Na^+$  - 135 мэкв/л, АЛТ - 241 ЕД/л, АСТ - 88 ЕД/л, ЩФ - 170 ЕД/л.

**RW, ВИЧ** – отриц.

**ПЦР HBV** – положит.

**Сывороточные маркеры:** HBsAg – положит.

**УЗИ органов брюшной полости:** Печень: левая доля увеличена до 10 см (N до 7,0), правая доля увеличена до 16,2 см (N до 14,0), структура диффузно неоднородна, эхогенность значительно неоднородна с гипо- и гиперэхогенными включениями. V. porta 1,6 см. D. choledochus 0,5 см. Асцит. Поджелудочная железа не увеличена, структура диффузно неоднородна. Селезенка увеличена (10,5x4,2 см). Почки расположены в обычном месте. Конкрементов нет. Чашечно-лоханочная система не расширена.

**ЭГДС:** варикозно-расширенные вены пищевода I-II степени.



**Рентгенография органов грудной клетки:** очаговых и инфильтративных теней не выявлено, корни тяжисты, справа от угла лопатки - жидкость. Сердце и аорта без особенностей.

**ЭКГ:** синусовый ритм, ЧСС - 92 в минуту, нормальное положение ЭОС.

**Вопросы к задаче № 80**

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Составьте план дальнейшего обследования.
3. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?
4. Назначьте лечение.
5. Прогноз.

## ЗАДАЧА №81

Больная З., 3-х лет, планово поступила в стационар.

**Из анамнеза** известно, что у ребенка с рождения отмечался диффузный цианоз кожи и видимых слизистых. В возрасте 7 дней была проведена закрытая атриосептостомия (процедура Рашкинда). С 3 месяцев и до настоящего времени находилась в доме ребенка.

**При поступлении** кожные покровы и видимые слизистые умеренно цианотичные, акроцианоз, пальцы в виде «барабанных палочек», ногти – «часовых стекол», деформация грудной клетки. Границы относительной сердечной тупости: правая – на 1 см вправо от правой парастеральной линии, левая – по левой аксиллярной линии, верхняя – II ребро. Аускультативно: тоны ритмичные, ЧСС – 160 уд/мин, в III межреберье по левому краю грудины выслушивается средней интенсивности систолический шум, акцент второго тона во II межреберье слева. ЧД - 40 в 1 минуту, дыхание глубокое, шумное. Печень выступает на 3,0 см из-под реберного края.

**Клинический анализ крови:** Нв – 148 г/л, Эр -4,  $9 \times 10^{12}$  /л, Ц.п.- 0,9, Лейкоциты -  $6,3 \times 10^9$  /л, п/я - 4%, с - 21%, э - 1%, л - 70%, м - 4%, СОЭ - 3 мм/час.

**Общий анализ мочи:** цвет – светло-желтый, относительная плотность - 1014, белок – отсутствует, глюкоза - отсутствует, эпителий плоский – немного, лейкоциты – 0-1 в поле зрения, эритроциты отсутствуют.

**Биохимический анализ крови:** общий белок 69 г/л, мочевины – 5,1 ммоль/л, холестерин - 3,3 ммоль/л, калий - 4,8 ммоль/л, натрий – 143 ммоль/л, фосфор - 1,5 ммоль/л, АлАТ – 23 ЕД/л (норма –до 40), АсАТ - 19 ЕД/л ( норма – до 40), серомукоид - 0,180 (норма –до 0,200).

### **Вопросы к задаче №81**

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Составьте план дальнейшего обследования.
3. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?
4. Назначьте лечение.
5. Прогноз.

## ЗАДАЧА №82

Мальчик К., 11 месяцев, поступил в стационар с жалобами на отставание в физическом развитии (масса тела 7,0 кг), появление одышки и усиление цианоза при физическом и эмоциональном напряжении.

**Из анамнеза** известно, что недостаточная прибавка в массе тела отмечается с 2-х месячного возраста, цианотичный оттенок кожи – с 6-ти месячного возраста. При кормлении отмечается быстрая утомляемость, вплоть до отказа от груди. Бронхитом и пневмонией не болел.

**При осмотре:** кожные покровы с диффузным цианотичным оттенком, выраженным акроцианозом. Симптом «барабанных палочек» и «часовых стекол». Область сердца визуальнo не изменена. Границы относительной сердечной тупости: левая – по левой средне-ключичной линии, правая – по правой парастеральной линии, верхняя – II межреберье. Тоны сердца удовлетворительной громкости, ЧСС – 150 в 1 мин, ЧД – 56 в 1 мин. Вдоль левого края грудины выслушивается грубый систолический шум, второй тон ослаблен во втором межреберье слева. В легких дыхание пуэрильное, хрипов нет. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень и селезенка не увеличены.

**Клинический анализ крови:** гематокрит – 49% (норма 31-47%), гемоглобин – 170 г/л, эр. –  $5,4 \times 10^{12}/л$ , ЦП. – 0,94, лейкоц. –  $6,1 \times 10^9/л$ , п/я – 3%, с/я – 26%, э – 1%, л- 64%, м – 6%, СОЭ – 2 мм/час.

**Общий анализ мочи:** цвет – желтый, относительная плотность – 1004, белок, глюкоза – abs, эпителий плоский – немного, лейкоциты – 0 – 1 в п/зр, эритроциты – отсутствуют, цилиндры – нет, слизь – немного.

**Биохимический анализ крови:** общий белок – 69 г/л, мочеви́на – 5,1 ммоль/л, холестерин – 3,3 ммоль/л, калий – 4,8 ммоль/л, натрий 143 ммоль/л, фосфор - 1,5 ммоль/л, АлАТ – 23 Ед/л, АсАТ – 19 Ед/л, серомукоид – 0,180 (норма до 0,200).

**Кислотно-основное состояние крови:** рО<sub>2</sub> – 62 мм.рт.ст. (норма 80-100), р СО<sub>2</sub> – 50 мм.рт.ст. (норма 36-40), рН- 7,29, ВЕ: -8,5 ммоль/л (норма - 2,0 - +2,0).

### **Вопросы к задаче №82**

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Составьте план дальнейшего обследования.
3. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?
4. Назначьте лечение.
5. Прогноз.

## ЗАДАЧА №83

Мальчик Ц., 1 года 2 мес. Поступил в отделение с жалобами на снижение аппетита, рвоту, потерю массы тела, влажный кашель.

**Анамнез:** до 1 года ребенок развивался в соответствии с возрастом, самостоятельно ходит с 10 месяцев. В возрасте 11,5 мес. перенес острую респираторно-вирусную инфекцию с подъемом температуры до субфебрильных цифр, катаральными явлениями, абдоминальным синдромом (боли в животе, жидкий стул). Указанные изменения сохранялись в течение семи дней. Лечился на дому.

Через 2 недели после выздоровления родители отметили, что ребенок стал вялым, капризным, появилась бледность кожных покровов. Температура не повышалась. Данная симптоматика расценивалась как проявление железодефицитной анемии и ребенок получал лечение мальтофером в домашних условиях. Несмотря на проводимую терапию, состояние ухудшалось: появились симптомы беспокойства и кашля в ночные часы, рвота, усилилась бледность кожных покровов, резко снизился аппетит. Ребенок госпитализирован для обследования и лечения.

**При поступлении** состояние ребенка расценено как тяжелое: мальчик вялый, неохотно контактирует при осмотре, покашливает. Кожные покровы бледные с сероватым оттенком, периоральный цианоз. Частота дыхания 44 в 1 мин. Перкуторный звук ясный, легочный. В легких выслушивается крепитация в нижних отделах по задней поверхности. Область сердца визуально не изменена. Границы относительной сердечной тупости: правая – по правой парастернальной линии, левая – по передней подмышечной линии, верхняя – 2 ребро. ЧСС- 140 ударов в 1 мин. Тоны сердца приглушены, особенно I тон в области верхушки сердца. На верхушке выслушивается систолический шум средней интенсивности, связанный с I тоном, занимающий 1/3 систолы. Выслушивается «ритм галопа». Во время осмотра отмечалась однократная рвота. Живот при осмотре мягкий. Печень +6 см по правой средне-ключичной линии, пальпируется край селезенки. Отеки на голенях. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

**Клинический анализ крови:** Нв - 110 г/л, эр. –  $4,1 \times 10^{12}$  /л, лейкоц. –  $5,0 \times 10^9$  /л, п/я – 2%, с/я.-56 %, л - 40%. м - 2%, СОЭ - 10 мм/час.

**ЭКГ:** ЧСС-140 в 1 мин. Угол  $\alpha$  составляет - 5°. Вольтаж комплексов QRS в стандартных отведениях снижен. Признаки P-mitrale.  $RV5 < RV6$ . Депрессия сегмента ST и инверсия зубца T в I, II, aVL, V5, V6.

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

**ДЭХО-КГ:** увеличение полости левого желудочка и левого предсердия. Фракция выброса левого желудочка составляет 40%. Регургитация через митральный клапан 1,5+.

***Вопросы к задаче №82***

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Составьте план дальнейшего обследования.
3. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?
4. Назначьте лечение
5. Прогноз.

## ЗАДАЧА №84

Маша И., 8 лет. Предъявляет жалобы на быструю утомляемость при обычных нагрузках, плаксивость, произвольные движения лицевой мускулатуры, размашистые произвольные движения рук и ног, трудности при одевании, неустойчивость, нарушение походки.

**Из анамнеза** известно, что 3 недели назад девочка перенесла фолликулярную ангину с высокой температурой, амбулаторно получала антибактериальную терапию с положительным эффектом. Была выписана в школу. Через 7 дней после выписки появилась повышенная утомляемость, нарастающее ухудшение почерка, размашистые некоординированные движения, повысилась температура тела до 37,5-38,2°C. Ребенок осмотрен участковым педиатром, в клиническом анализе крови патологических изменений не выявлялось. Был диагностирован грипп, астенический синдром, назначена противовирусная терапия. Неврологические симптомы нарастали: усилились проявления гримасничанья, перестала себя обслуживать из-за размашистых гиперкинезов. Мать привезла ребенка в приемное отделение больницы.

**При осмотре:** состояние тяжелое, ребенок себя не обслуживает из-за размашистых гиперкинезов, отмечаются произвольные подергивания лицевой мускулатуры, выраженная мышечная гипотония, неточное выполнение координационных проб. Кожный покров бледно-розовый, чистый. Со стороны лимфатической и дыхательных систем патологических признаков не выявлено. Область сердца визуально не изменена. Границы относительной сердечной тупости не расширены. Тоны сердца ясные, ритмичные, вдоль левого края грудины выслушивается короткий систолический шум, который исчезает в ортостазе. Изменений со стороны пищеварительной и мочевыделительной системы при осмотре не выявлено.

**Клинический анализ крови:** Нв - 120 г/л, эр. –  $4,5 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты –  $4,4 \times 10^9$  /л, п/я – 2%, с/я - 46 %, л - 48%. м - 2%, э – 2%, СОЭ - 10 мм/час.

**Иммунологические показатели:** АСЛ-О – 1:2500.

**Общий анализ мочи:** относительная плотность – 1015, белок, глюкоза - отсутствуют, лейкоциты – 1-2 в поле зрения, эритроциты отсутствуют.

**ЭКГ:** ЧСС-88 в 1 мин. Ритм синусовый, нормальное положение электрической оси сердца.

3. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?

4. Назначьте лечение.

5. Прогноз.

## ЗАДАЧА №85

Больная О., 13 лет, поступила в отделение повторно для проведения комплексной терапии.

**Из анамнеза** известно, что заболевание началось в трёхлетнем возрасте, когда после перенесенного гриппа появилась припухлость правого коленного сустава. Через несколько дней присоединились боли и припухлость левого коленного, правого голеностопного и правого лучезапястного суставов, ограничение объема движений в них. На фоне приема нестероидных противовоспалительных препаратов состояние ребенка несколько улучшилось, уменьшились боли в суставах, расширился объем движений. Лечение получала нерегулярно, периоды непродолжительной ремиссии чередовались выраженными обострениями с вовлечением в патологический процесс новых суставов. Настоящее обострение началось после очередной ОРВИ.

**При поступлении** состояние тяжелое. Правильного телосложения пониженного питания. Вес 32 кг, рост 147 см. Выраженная амиотрофия. Кожные покровы чистые, сыпи нет. Лимфоузлы не увеличены, пальпируются передние шейные, подчелюстные, подмышечные, кубитальные, паховые, мелкие, безболезненные, не спаяны с окружающими тканями. Отмечается припухлость проксимальных межфаланговых суставов II, III, IV пальцев правой руки, II, III пальцев левой руки, II-V пястно-фаланговых суставов обеих рук, деформация II пальца правой кисти по типу «лебединой шеи», ограничение объема движений и сгибательная контрактура обоих локтевых суставов, веретенообразная деформация II, III пальцев левой стопы, дефигурация обоих голеностопных суставов с ограничением движения в них, припухлость обоих коленных суставов, больше справа, ограничение движения в них, ограничение разведения в обоих тазобедренных суставах. Утренняя скованность в лучезапястных и мелких суставах обеих рук до 40 мин. Другие суставы внешне не изменены, объем пассивных и активных движений в них полный. Дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. Границы сердца: правая – по правому краю грудины, верхняя – по III ребру, левая – на 1 см кнутри от левой средне-ключичной линии. Тоны сердца ритмичные, звучные, шумов нет. Живот мягкий доступен глубокой пальпации, безболезненный во всех отделах. Печень не увеличена. Селезенка не пальпируется.

**Анализ крови клинический:** гемоглобин – 110 г/л, эритроциты –  $4,2 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты –  $12,6 \times 10^9$ /л, п/я – 4%, с/я – 44%, эозинофилы – 2%, лимфоциты – 47%, моноциты – 3%, СОЭ – 46 мм/час.

**Общий анализ мочи:** относительная плотность – 1014, белок – 0,06 г/л, лейкоциты – 2-3 в поле зрения, эритроциты – abs.

**Биохимический анализ крови:** общий белок – 83 г/л, альбумины – 48%, глобулины:  $\alpha_1$  – 11%,  $\alpha_2$  – 10%,  $\beta$  – 5%,  $\gamma$  – 26%; серомукоид – 0,8 (норма – до 0,2), АлАТ – 32 Ед/л, АсАТ – 25 Ед/л, мочевины – 4,5 ммоль/л

**Рентгенограмма правого коленного сустава:** определяется эпифизарный остеопороз, сужение суставной щели.

***Вопросы к задаче №85***

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Составьте план дальнейшего обследования.
3. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?
4. Назначьте лечение.
5. Прогноз.



## ЗАДАЧА №86

Мальчик С. родился от второй беременности, протекавшей с ОРЗ на 7-й неделе, гестозом в первом триместре, фетоплацентарной недостаточностью, первых родов на 32-й неделе гестации (первая беременность закончилась самопроизвольным выкидышем на 20-й неделе). Масса тела при рождении 1870 г, длина тела - 42 см, окружность головы – 30 см, грудной клетки – 28 см. В раннем неонатальном периоде перенес тяжелый СДР (первичные диссеминированные ателектазы), до 6-х суток находился на ИВЛ.

На 13-е сутки жизни состояние тяжелое. Кожные покровы бледно-розовые, чистые. ЧД 80 –87 в 1 минуту, одышка с втяжением уступчивых мест грудной клетки. Дыхание проводится во все отделы, в нижних отделах – мелкопузырчатые хрипы. Границы сердца: правая – на 0,5 см кнаружи от правого края грудины, левая – на 2 см кнаружи от левой среднеключичной линии. Тоны ясные, ритмичные. Второй тон над легочной артерией акцентирован, расщеплен. Выслушивается грубый, «машинный» систоло-диастолический шум. ЧСС – 180 ударов в 1 минуту. Живот мягкий, безболезненный. Печень выступает из-под края реберной дуги на 3 см, селезенка на 0,5 см.

**Клинический анализ крови:** Нв-160 г/л, эр. -  $6,7 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты -  $5,4 \times 10^9$ /л, п/я -2%, с -32%, э - 2%, л - 54%, м - 10%, СОЭ – 3 мм/час.

**Биохимический анализ крови:** общий белок – 56 г/л.

**Рентгенограмма органов грудной клетки:** легочные поля прозрачны.

Отмечается усиление легочного рисунка, больше в области корней легких. Сердце увеличено в поперечнике, талия сглажена. КТИ - 60%. Тень сосудистого пучка незначительно расширена.

**ЭКГ:** синусовая тахикардия, ЧСС – 180 в 1 минуту. ЭОС отклонена влево. Отмечаются признаки нарушения трофики миокарда желудочков.

**ЭХО-КГ:** левые отделы сердца увеличены. Отмечается ускорение движения створок митрального клапана. Визуализируется открытый артериальный проток, размеры 2,5 мм.

### **Вопросы к задаче №86**

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Составьте план дальнейшего обследования.
3. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?
4. Назначьте лечение.
5. Прогноз.

## ЗАДАЧА №87

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

**Из анамнеза** известно, что дебют заболевания связывают с перенесенной ОРВИ, протекавшей с высокой лихорадкой. Уже на фоне сохраняющегося субфебрилитета мальчик отдыхал в Крыму, после чего самочувствие ухудшилось, появились артралгии.

**Анамнез жизни** без особенностей: рос и развивался нормально, болел 2-3 раза в год простудными заболеваниями, протекавшими с субфебрильной температурой. Семейный анамнез отягощен по ревматическим заболеваниям: у мамы ревматическая болезнь сердца, недостаточность митрального клапана.

**При поступлении** состояние средней тяжести. Правильного телосложения, удовлетворительного питания. Кожный покров бледный, со следами загара, видимые слизистые оболочки бледные. На лице с преимущественной локализацией на щеках и переносице отмечается бледная эритематозно-сквамозная сыпь. Пальпируются передние шейные, задние шейные, подчелюстные, подмышечные лимфоузлы, мелкие, безболезненные, не спаянные с окружающими тканями. Отмечается припухлость и болевое ограничение объема движений в обоих лучезапястных, локтевых и голеностопных суставах. В легких перкуторный звук легочный, дыхание везикулярное. Границы относительной сердечной тупости: правая – по правому краю грудины, верхняя – по III ребру, левая – на 1 см кнутри от средне-ключичной линии. Тоны сердца несколько приглушены, ритмичные, изменчивый систолический шум вдоль левого края грудины. Живот мягкий, безболезненный. Печень +2см. Селезенка не пальпируется. Мочеиспускание не нарушено.

**Анализ крови клинический:** гемоглобин – 100 г/л, эритроциты –  $4,0 \times 10^{12}/л$ , лейкоциты –  $2,6 \times 10^9/л$ , п/я – 2%, с/я – 61%, эозинофилы – 2%, лимфоциты – 32%, моноциты – 3%, тромбоциты –  $155,0 \times 10^9/л$ , СОЭ – 52 мм/час.

**Общий анализ мочи:** относительная плотность – 1012, белок – 0,6 г/л, лейкоциты – 4-6 в поле зрения, эритроциты – 35-40 в поле зрения.

**Биохимический анализ крови:** общий белок – 83 г/л, альбумины – 46%, глобулины:  $\alpha 1$  – 5%,  $\alpha 2$  – 12%,  $\beta$  – 5%,  $\gamma$  – 32%; серомукоид – 0,8 (норма – до 0,2), АлАТ – 28 Ед/л, АсАТ – 24 Ед/л, мочевины – 4,5 ммоль/л.

**Проба по Зимницкому:** относительная плотность - 1006-1014, дневной диурез – 320,0, ночной диурез – 460,0.

**Иммунологическое исследование крови:** РФ – отр, анти-ДНК – 42 (норма до 20), АНФ – 1/640.

### Вопросы к задаче №87

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Составьте план дальнейшего обследования.
3. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?
4. Назначьте лечение.
5. Прогноз.

## ЗАДАЧА №88

Больная Р., 6 лет, поступает в отделение повторно с жалобами на лихорадку до 39,0<sup>o</sup>C в течение последних 7 дней, боли в голеностопных, коленных, тазобедренных, лучезапястных, локтевых, мелких суставах кистей и стоп, ограничение движений в них, утреннюю скованность.

**Из анамнеза** известно, что ребенок болен с 1 года 6 месяцев, когда через 10 дней после ревакцинации АКДС повысилась температура до 39 – 40<sup>o</sup>C, появилась пятнистая сыпь, преимущественно на туловище в зоне «декольте», усиливающаяся на высоте температуры. Появились артриты проксимальных межфаланговых суставов обеих кистей, обоих лучезапястных, локтевых, голеностопных и коленных суставов. В анализах крови значительное увеличение СОЭ (до 65 мм/ч), лейкоцитоз до 10,7x10<sup>9</sup>/л, гипохромная анемия (гемоглобин 86 г/л). Состояние стабилизировалось на фоне проведения пульс-терапии метипредом в сочетании с циклофосфаном. В дальнейшем девочка получала нестероидные противовоспалительные препараты, преднизолон, метотрексат с отчетливым положительным эффектом – суставной синдром представлен в основном пролиферативными изменениями, сыпи нет, признаков лабораторной активности не отмечается. Настоящее ухудшение связано с самостоятельной полной отменой гормональной терапии.

**При поступлении** состояние тяжелое. Высоко лихорадит. Правильного телосложения, пониженного питания. Сыпи нет. Пальпируются передние шейные, задние шейные, подчелюстные, подмышечные, кубитальные, паховые лимфоузлы. Суставы: отмечается болезненность в голеностопных, коленных, тазобедренных, лучезапястных, локтевых, мелких суставах кистей и стоп, ограничение объема движений в них, деформация обоих голеностопных, обоих коленных суставов, сгибательная контрактура в коленных суставах, больше справа; дефигурация проксимальных межфаланговых суставов II-IV пальцев обеих кистей, ульнарная девиация, ограничение сгибания в шейном отделе позвоночника, болезненность при жевании в челюстно-височных суставах. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Границы сердца не расширены, тоны достаточно звучные, небольшой, изменчивый систолический шум в V точке. Печень +3 см, пальпация безболезненная, пальпируется край селезенки.

**Анализ крови клинический:** гемоглобин – 92 г/л, эритроциты – 4,1x10<sup>12</sup>/л, лейкоциты – 11,6x10<sup>9</sup>/л, п/я – 5%, с/я – 61%, э – 1%, л – 30%, м – 3%, СОЭ – 54 мм/час.

**Общий анализ мочи:** относительная плотность – 1012, белок – abs, лейкоциты – 2-3 в поле зрения, эритроциты – abs.

**Биохимический анализ крови:** общий белок – 76 г/л, альбумины – 46%, глобулины: α1 – 12%, α2 – 10%, β – 6%, γ – 26%; серомукоид – 1,2 (норма – до 0,2), АлАТ – 28 Ед/л, АсАТ – 24 Ед/л, мочевины – 4,5 ммоль/л.

**Иммунологическое исследование крови:** РФ – отр, анти-ДНК – 11, АНФ – отр.

***Вопросы к задаче №88***

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Составьте план дальнейшего обследования.
3. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?
4. Назначьте лечение.
5. Прогноз.

## ЗАДАЧА 89

Девочка, 13 лет, поступила впервые в связи повышением АД до 170/100 мм рт. ст., головной болью, головокружением, потемнением в глазах, после психоэмоциональных и физических нагрузок. С детства периодически носовые кровотечения, после которых головная боль проходит.

**Из анамнеза** известно, что девочка от III беременности, протекавшей с повышением АД до 140/80 мм рт. ст. в III триместре, II срочных родов. Масса тела при рождении 3300 г, длина 51 см. Ранний период развития протекал без особенностей. Росла и развивалась по возрасту. С 1 года 4 месяцев наблюдается кардиологом в связи с «шумом в сердце». На ЭХО–КГ выявлен пролапс митрального клапана. Наследственность не отягощена. Родители страдают головными болями.

**При поступлении** отмечают: возбудимость, мраморность дистальных отделов кожных покровов, похолодание стоп, умеренный акротрофогипергидроз, белый дермографизм. Определяется усиленная симметричная пульсация на сосудах верхних конечностей. Пульсация на бедренных артериях отсутствует. При аускультации сердца – усиление I тона на верхушке, акцент II тона во II межреберье справа от грудины. Выслушивается систолический шум с р. тах. на спине на уровне Th-2, АД на руках 160/90 мм рт. ст., АД на ногах не определяется.

**Клинический анализ крови:** Нв – 130 г/л, эр. –  $4,6 \times 10^{12}$ /л, лейкоц. –  $5,1 \times 10^9$ /л, п/я – 2%, с/я – 61%, л – 30%, э – 2%, м – 5%, СОЭ – 7 мм/час.

**Общий анализ мочи:** относительная плотность - 1021, белок и глюкоза отсутствуют, лейкоц. 3 – 4 в п/зр, эритроц. - нет, эпителий плоский - ед. в п/зр, слизи - мало, оксалатов - мало;

**Биохимический анализ крови:** общий белок - 82 г/л, альбумины - 62 г/л, глобулины - 20 г/л; креатинин - 86 мкмоль/л; мочевины - 2,7 ммоль/л; АлАТ - 19 ЕД/л; АсАТ - 34 ЕД/л; глюкоза - 3,57 ммоль/л; холестерин – 4,06 ммоль/л; калий - 4,6 ммоль/л; натрий - 145 ммоль/л; кальций общ. - 2,32 ммоль/л; фосфор - 1,29 ммоль/л; альфа–амилаза - 40 ЕД/л; ЩФ - 262 ЕД/л (N – 70-140).

**ЭКГ:** повышение электрической активности биопотенциалов левого желудочка, сглаженность зубца Т в отведениях V 5-6.

**ЭХО – КГ:** пролапс митрального клапана I ст., регургитация I +.

**СМАД:** – превышение показателей среднего и средненочного САД.

### Вопросы к задаче №89

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Составьте план дальнейшего обследования.
3. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?
4. Назначьте лечение.
5. Прогноз.