Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет

имени профессора В. Ф. Войно-Ясенецкого»

Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра детских болезней с курсом ПО

**Госпитальная педиатрия**

Рабочая тетрадь студента

**Тема: «Системные васкулиты.**

**Системные поражения соединительной ткани»**

Для студентов 6 курса,

специальности 31.05.02 Педиатрия (очная форма обучения)

Ф.И.О. \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Группа **\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

2021 г

Рабочая тетрадь составлена в соответствии с рабочей программой дисциплины «Госпитальная педиатрия» для специальности 31.05.02 Педиатрия (очная форма обучения) и предназначена для аудиторной и внеаудиторной работы студентов. Рабочая тетрадь обеспечивает максимальную активность студентов во время практических занятий. Заполнение рабочей тетради способствует качественному и системному усвоению получаемой информации, корректности и упорядоченности ее фиксации, что позволяет студентам овладеть необходимым уровнем знаний, умений и навыков по изучаемой теме. Работая с данной тетрадью, студенты получают целевую установку на самостоятельное изучение учебной и дополнительной литературы, их внимание акцентируется на вопросах, которые имеют важное прикладное значение для последующего обучения. Тетрадь составлена с учетом современных рекомендаций в области педиатрии.

Тема № 27: **Системные васкулиты. Системные поражения соединительной ткани.**

 Цель занятия: Изучить этиологию, патогенез развития, классификацию, общую семиотику, алгоритм диагностики, принципы лечения системных васкулитов и системных поражений соединительной ткани у детей.

I. Вопросы для самоподготовки:

1. Дать определение системным васкулитам -\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ **\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

2. Дать определение системным заболеваниям соединительной ткани **-\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

1. Критерии Американской коллегии ревматологов для диагностики системной красной волчанки (1997 г.)

|  |  |
| --- | --- |
| Критерии | Определение |
|  |  |
|  |  |
|  |  |
|  |  |
|  |  |
|  |  |
|  |  |
|  |  |
|  |  |
|  |  |
|  |  |

4. Критерии диагностики ювенильного дерматомиозита (Tanimoto, 1995)

|  |  |
| --- | --- |
| Кожные критерии | Признаки полимиозита |
| 1.2.3. | 1.2.3.4.5.6.7.8. |

1. Критерии диагностики ювенильной системной склеродермии

|  |  |
| --- | --- |
| Критерий | Определение |
|  |  |
|  |  |
|  |  |
|  |  |
|  |  |
|  |  |
|  |  |
|  |  |
|  |  |
|  |  |

1. Критерии диагностики узелкового полиартериита у детей

|  |  |
| --- | --- |
| Критерий | Определение |
|  |  |
|  |  |
|  |  |
|  |  |
|  |  |

1. Критерии диагностики геморрагического васкулита

|  |  |
| --- | --- |
| Критерий | Определение |
|  |  |
|  |  |
|  |  |
|  |  |

1. План обследования пациента с подозрением на системное поражение соединительной ткани или системный васкулит

|  |
| --- |
|  |
|  |
|  |
|  |
|  |
|  |
|  |
|  |
|  |
|  |
|  |
|  |
|  |
|  |
|  |

1. Принципы лечения:

|  |
| --- |
|  |
|  |
|  |
|  |
|  |
|  |
|  |

1. Укажите один правильный ответ:

**1. РАЗВИТИЕ АЛОПЕЦИИ НАБЛЮДАЕТСЯ ПРИ**

А) системной красной волчанке

Б) острой ревматической лихорадке

В) ювенильном идиопатическом артрите

Г) ювенильном дерматомиозите

**2. РАЗВИТИЕ ЛЕЙКОПЕНИИ И ТРОМБОПЕНИИ ХАРАКТЕРНО ДЛЯ**

А) системной красной волчанки

Б) острой ревматической лихорадки

В) системной склеродермии

Г) ювенильного идиопатического артрита

**3. ФОТОСЕНСИБИЛИЗАЦИЯ, ФИКСИРОВАННАЯ ЭРИТЕМА НА СКУЛОВОЙ ОБЛАСТИ, СЕРОЗИТ, НЕФРИТ ОТНОСЯТСЯ К ДИАГНОСТИЧЕСКИМ КРИТЕРИЯМ**

А) системной склеродермии

Б) системной красной волчанки

В) ювенильного идиопатического артрита

Г) острой ревматической лихорадки

**4. СИММЕТРИЧНОЕ РАСПОЛОЖЕНИЕ ГЕМОРРАГИЧЕСКИХ ВЫСЫПАНИЙ ОТМЕЧАЕТСЯ ПРИ БОЛЕЗНИ**

А) Шенлейн-Геноха

Б) Рендю-Ослера-Вебера

В) фон Виллебрандта

Г) Вискотта-Олдрича

**5. ОТСУТСТВИЕ ПУЛЬСА НА ОДНОЙ РУКЕ ХАРАКТЕРНО ДЛЯ БОЛЕЗНИ**

А) Вегенера

Б) Хашимото

В) Такаясу

Г) Кавасаки

**6. ХАРАКТЕРНЫМ СИМПТОМОМ ДЛЯ ДЕРМАТОМИОЗИТА ЯВЛЯЕТСЯ**

А) мышечная слабость

Б) геморрагическая сыпь

В) деструктивная артропатия

Г) асимметрический полирадикулоневрит

**7. К ЛАБОРАТОРНЫМ ПОКАЗАТЕЛЯМ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ ОТНОСЯТ**

А) ревматоидный фактор и сиаловые кислоты

Б) АНФ и АТ к двуспиральной ДНК

В) повышение титров АСЛО и АСГ

Г) положительная реакция Райта и Хеддельсона

**8. ПРИ ГЕМОРРАГИЧЕСКОМ ВАСКУЛИТЕ ПОРАЖАЮТСЯ ПРЕИМУЩЕСТВЕННО КОЖА И**

А) суставы, легкие, кишечник

Б) суставы, почки, кишечник

В) сердце, почки, кишечник

Г) легкие, ЦНС, кишечник

Правильный ответ А

**9. ЛЕЧЕНИЕ НЕФРИТА ПРИ ГЕМОРРАГИЧЕСКОМ ВАСКУЛИТЕ ВКЛЮЧАЕТ**

А) преднизолон и циклофосфан

Б) аспирин и преднизолон

В) сульфосалазин и аспирин

Г) преднизолон и фурагин

**10. НАИБОЛЕЕ ЭФФЕКТИВНЫМИ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ДЕРМАТОМИОЗИТА ЯВЛЯЮТСЯ**

А) спазмолитики

Б) нестероидные противовоспалительные препараты

В) антигистаминные препараты

Г) системные глюкокортикостероиды

11. Решите ситуационную задачу

У девочки 4,5 лет через неделю после перенѐсенной ОРВИ, по поводу которой амбулаторно получала противовирусную и симптоматическую терапию, появились боли в животе, однократная рвота. Осматривался детским хирургом, острая хирургическая патология исключена. В дальнейшем появилась отѐчность стоп, на коже голеней папулѐзная геморрагическая сыпь. При поступлении в стационар: состояние ребѐнка тяжелое. Вялый, лежит в вынужденной позе с поджатыми к животу коленями. Температура 36,6 °С. На коже нижних конечностей, ягодицах симметричная, папулѐзная, геморрагическая сыпь, местами сливного характера. Сыпь безболезненная, при пальпации не исчезает. Отмечается отѐчность в области голеностопных суставов, болезненность при пальпации и движении, над ними геморрагическая сливная сыпь. В лѐгких везикулярное дыхание. Тоны сердца ритмичные, ясные. ЧСС - 90 в минуту. АД 90/40 мм рт. ст. Живот при пальпации мягкий, болезненный по ходу кишечника. Симптомы раздражения брюшины отрицательные. Печень, селезѐнка не пальпируются. Стул скудный, небольшими порциями, кашицеобразный. Мочится хорошо, моча светлая. Общий анализ крови: гемоглобин – 130 г/л, эритроциты – 4,5×1012/л, тромбоциты – 435×109 /л, лейкоциты – 10,5×109 /л, сегментоядерные нейтрофилы – 58 %, эозинофилы - 2%, лимфоциты -33%, моноциты – 7 %, СОЭ - 25 мм/час. Биохимический анализ крови: общий белок – 71 г/л, глюкоза – 5,0 ммоль/л, мочевина – 3,7ммоль/л, креатинин – 0,7мг%, билирубин общий – 10,2 мкмоль/л, АСТ – 25 Ед/л, АЛТ – 20 Ед/л, С-реактивный белок – 40 мг/л, фибриноген – 800 мг%. Общий анализ мочи: цвет – жѐлтый, относительная плотность – 1012, белок отсутствует, эпителий – 0-1 в поле зрения, лейкоциты – 0-1 в поле зрения, эритроциты сплошь, цилиндры отсутствуют.

* + 1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
		2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
		3. Составьте план обследования пациента и представьте ожидаемые результаты проводимых обследований.
		4. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальный диагноз?
		5. Назовите возможные осложнения данного заболевания;

12. Темы УИРС:

1. Алгоритм диагностики и лечения аортоартериита Такаясу.

1. Алгоритм диагностики и лечения болезни Кавасаки.

3. Алгоритм диагностики и лечения гранулематоза Вегенера.

Литература

Основная:

1. Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. - 8-е изд., перераб. и доп. - СПб. : Питер, 2017. - Т. 1. - 880 с. : ил. - (Учебник для вузов).

 Дополнительная:

 1. Федеральные клинические рекомендации Союза педиатров России (<http://www.pediatr-russia.ru/newsrecomend>[)](http://www.pediatr-russia.ru/newsrecomend%29#_blank).

 Электронные ресурсы:

1. ЭБС КрасГМУ "Colibris";
2. ЭБС Консультант студента;
3. ЭБС Университетская библиотека OnLine;
4. ЭНБ eLibrary