

Федеральное государственное бюджетное
образовательное учреждение высшего образования
«Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра педиатрии ИПО

*П.И.И.
В.И.И.
22 XII-16*

Зав.каф.: д.м.н., проф., Таранушенко Т.Е.

Преподаватель: к.м.н., доцент Кириллова Е.П.

*23.12.16
ав. доц.
Л.И.И.*

Реферат на тему:

**«СИНДРОМЫ,
ПРОТЕКАЮЩИЕ С РАЗЛИЧНЫМИ АРИТМИЯМИ»**

Выполнила: клинический ординатор Ахмедова Э.И.

Красноярск, 2016

ОГЛАВЛЕНИЕ

1. Введение.....	3
2. Классификация нарушений ритма сердца.....	5
3. Этиология и патогенез нарушений ритма.....	6
4. Синдромы, протекающие с различными аритмиями.....	8
4.1. Синдром Вольфа – Паркинсона – Уайта (синдром WPW).....	8
4.2. Синдром слабости синусового узла (СССУ).....	11
4.3. Синдром удлиненного интервала QT (врожденный и приобретенный).....	15
4.4. Дифференциальная диагностика синкопальных состояний у детей.....	20
5. Список литературы.....	23

1. ВВЕДЕНИЕ

Анемия у детей является наиболее частым соматическим заболеванием. Критерии диагноза анемии жестко регламентированы в связи с тем, что снижение уровня гемоглобина и/или эритроцитов сопровождает большинство инфекционных, воспалительных, аутоиммунных, наследственных и других заболеваний, а также в ряде случаев рассматривается как транзиторное состояние в определенные периоды роста и развития детей. В статье представлены основные классификационные и дифференциально-диагностические схемы анемий. Акцент в диагностике сделан на лабораторные исследования, лежащие в основе дифференциального диагноза и дифференцированной терапии анемий у детей.

Анемия определяется как состояние гипоксемии, связанное со снижением числа циркулирующих эритроцитов и/или их способности восполнять потребности тканей в кислороде. Поскольку в организме происходит постоянное интенсивное образование эритроцитов и одновременный их распад, под анемией понимают состояние, характеризующееся нарушением баланса эритроцитов, то есть снижением интенсивности образования или повышенной деструкцией эритроцитов, либо сочетанием обоих факторов. Основным маркером анемии служит концентрация гемоглобина (Hb), обеспечивающего доставку кислорода к тканям, дополнительными — средство гемоглобина кислороду, внутрисосудистый объем потребления кислорода, частота сердечных сокращений, удельный объем сердца и артериальная оксигенация. Границей, разделяющей норму и патологию, принято считать показатель гемоглобина < 110 г/л. Число эритроцитов — менее информативный показатель анемии и не всегда коррелирует со степенью снижения гемоглобина. По степени тяжести выделяют: анемию I степени (легкую), Hb — 110–90 г/л; анемию II степени (средней тяжести), Hb — 90–70 г/л; анемию III степени (тяжелую), Hb < 70 г/л. Анемии разнообразны по этиологии, патогенезу и клинико-гематологическим особенностям. Они могут быть как самостоятельным заболеванием, так и синдромом при различных заболеваниях. Если у пациента имеются признаки анемии, то в первую очередь необходимо установить, является ли она результатом патологии только одной клеточной линии (например, эритроцитов) или нескольких клеточных линий (например, эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов). Изменения в двух или трех клеточных линиях обычно указывают на вовлечение в патологический процесс костного мозга (апластическая анемия, лейкоз и др.), на заболевания иммунной системы (патология соединительной ткани, синдром приобретенного иммунодефицита и др.), иммунологическую деструкцию клеток на периферии (иммунная нейтропения, идиопатическая

тромбоцитопеническая пурпура — ИТП, иммунная гемолитическая анемия и др.), а также на секвестрацию клеток (например, гиперспленизм).

2. КЛАССИФИКАЦИЯ АНЕМИЙ

На сегодняшний день существует достаточное количество классификаций анемий. Основные классификации, применяемые в практической деятельности представлены ниже.

Клиническая классификация анемий

По степени тяжести выделяют (в зависимости от концентрации гемоглобина):

- легкой степени (110-90 г/л);
- средней степени тяжести (90-70 г/л);
- тяжелой (ниже 70 г/л).

В зависимости от среднего объема эритроцитов:

- микроцитарные (менее 80 фл);
- нормоцитарные (81-94 фл);
- макроцитарные (более 95 фл).

По среднему содержанию гемоглобина в эритроцитах:

- гипохромные (менее 27 пг);
- нормохромные (28-33 пг);
- гиперхромные (более 33 пг).

По состоянию регенераторной активности костного мозга (определяют по концентрации ретикулоцитов):

- гипорегенераторные (менее 1 %);
- норморегенераторные (1-3 %);
- гиперрегенераторные (более 3 %).

Этиопатогенетическая классификация анемий

Дефицитные анемии:

- железодефицитные;
- витаминдефицитные (дефицит витамина В, С, фолиевой кислоты и др.);
- белководефицитные;
- минералдефицитные.

Постгеморрагические анемии:

- вследствие острой кровопотери;
- вследствие хронических кровопотерь. Гипо- и апластические анемии.

Врожденные формы.

- С поражением эритро-, лейко- и тромбоцитопоеза:

- с врожденными аномалиями развития (тип Фанкони);
- без врожденных аномалий развития (тип Эстрена-Дамешека).

- С парциальным поражением гемопоэза - избирательная эритроидная аплазия (тип Блекфена-Даймонда).

• Приобретенные формы.

- С поражением эритро-, лейкоцитов или тромбоцитопоза: 1 острая апластическая;

- подострая гипопластическая;
- хроническая гипопластическая с гемолитическим компонентом на фоне аутоиммунизации.

- Парциальная гипопластическая с избирательным поражением гемопоэза.

Гемолитические анемии.

• Наследственные:

- мембранопатии (микросфероцитоз, эллиптоцитоз, стоматоцитоз, ксероцитоз, пароксизмальная ночная гемоглобинурия и др.);

- ферментопатии (дефекты цикла Эмбдена - Мейергофа, пентозофосфатного цикла, обмена нуклеотидов, метгемоглобинемия);

- дефекты структуры и синтеза гемоглобина (серповидно-клеточная (серповидноклеточная болезнь и другие гемоглобинозы с аномальными гемоглобинами, талассемии, эритропорфирии).

• Приобретенные:

- иммунные и иммунопатологические (изоиммунные - при переливании несовместимой крови, гемолитической болезни новорожденных, Rh- и АВ0-конфликте, аутоиммунные, гаптеносные медикаментозные и др.);

- инфекционные [цитомегаловирусная (ЦМВ), менингококковая инфекция и др.];

- витаминдефицитные (витамин Е-дефицитная анемия недоношенных и анемии, обусловленные отравлением тяжелыми металлами, ядом змей и т. п.);

- ДВС-синдром (синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания) разной этиологии;

- при различных тяжелых патологических состояниях (например, диффузные заболевания соединительной ткани).

Предварительный диагноз анемии должен быть сформулирован следующим образом: микросфероцитарная гипохромная регенераторная анемия средней степени тяжести.

3. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА АНЕМИЙ

Этапы диагностического поиска:

1. Установление факта наличия анемии и степени ее тяжести

2. Определение патогенетической группы анемии и конкретной нозологической формы в пределах каждой группы

3. Верификация анемии эффективностью или неэффективностью проводимого лечения

Дифференциальный диагноз гипохромных анемий: гипохромные анемии делятся на 2 основные группы:

А) протекающие с недостаточностью железа (железодефицитные или сидеропенические)

Б) протекающие с нормальным или повышенным содержанием сывороточного железа (железонасыщенные или сидероахрестические)

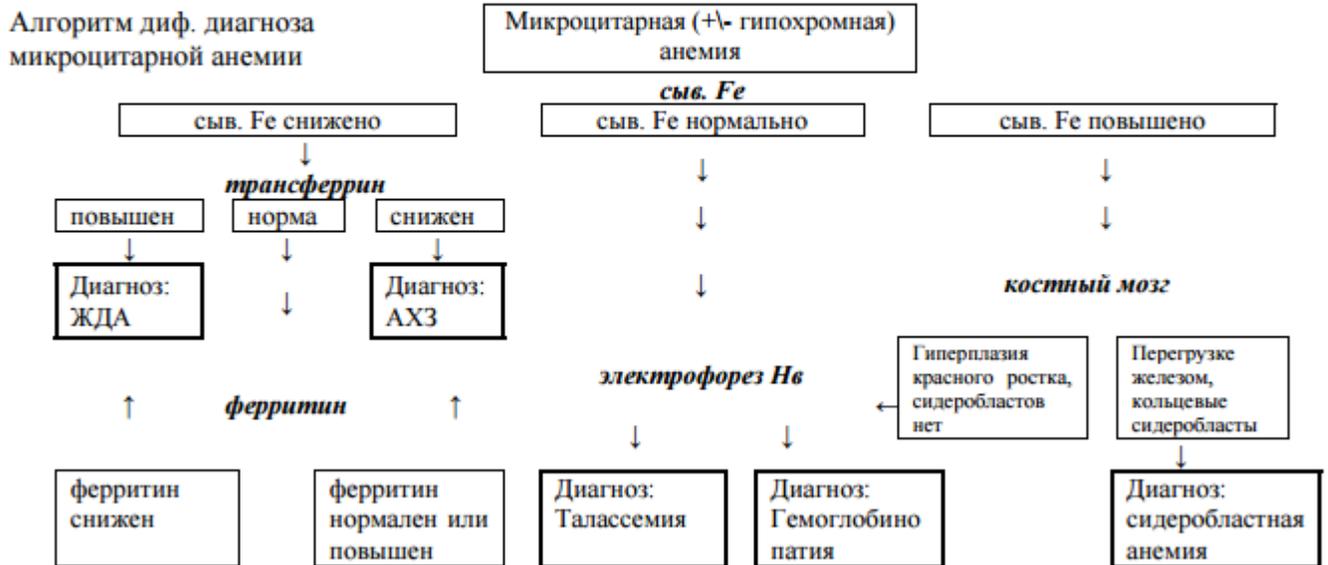
Клинический критерий ЖДА: наличие или отсутствие на фоне общеанемического синдрома клинико-лабораторных признаков дефицита железа ("сидеропенического синдрома"). Подтверждающие критерии: снижение содержания железа в сыворотке крови, повышение общей железосвязывающей способности сыворотки, снижение коэффициента насыщения трансферрина железом, снижение содержания ферритина сыворотки.

Дифференциальный диагноз гиперхромных анемий: гиперхромные анемии делятся на 2 основные группы: а) мегалобластические и б) макроцитарные.

Дифференциально-диагностический критерий: наличие в костном мозге мегалобластов (тогда идет дифференциация между В12- и фолиеводефицитными анемиями) или их отсутствие (тогда идет дифференциация между анемиями при хронических заболеваниях печени, поджелудочной железы, почек; воздействия препаратов мышьяка, золота, лучевой терапии, хронических инфекциях, некоторых формах апластических анемий).

Дифференциальный диагноз нормохромных анемий: нормохромные анемии могут быть следствием острой кровопотери, ускоренного гемолиза эритроцитов, поражения костного мозга (апластические анемии) и др. Для дифференциального диагноза используются клинические критерии (общеанемический синдром, острота которого определяется степенью кровопотери; при аплазии + признаки панцитопении) и лабораторные критерии (изменение шокового индекса Альговера: ЧСС/САД, уровень гемоглобина в крови, ретикулоцитоз и др.).

3. Дифференциальный диагноз микроцитарных анемий.



Поскольку возможны сочетания двух или более механизмов развития микроцитарной анемии (например, ЖДА с талассемией), для уточнения диагноза или диагнозов следует пользоваться другими клиническими и лабораторными признаками.

Таблица дифференциальных признаков микроцитарных (+/- гипохромных) анемий

	ЖДА *	АХЗ *	Талассемия и аномалии Hb	Сидеробластная
Особенности морфологии эритроцитов, отмечаемые врачом-лаборантом:				
• Анизоцитоз (RDW > 15%)	+++	+/-	+/-	++
• Базофильная пунктация и клеток - мишени	- -/+	- -/+	++ +	++ +
Исследование запасов железа:				
Сывороточное железо Трансферрин КНТ	↓ ↑ или N < 16% (< 3% !)	↓ ↓ < 16%	N или ↑ ↓ или N	↑ ↓ ↑
Ферритин (нг/мл)	< 30	> 100	> 100	> 100
Гемосидерин в костном мозге (пункция или трепанобиопсия)	резко снижен	норма	повышен	резко повышен, кольцев. сидеробл.
Увеличение уровней СРБ, фибриногена, ускорение СОЭ				
	+/-	+++	+/-	+/-
Характерные жалобы (кроме астенических)	Слоятся ногти, выпадают волосы, появление пристрастия к необычной еде и запахам (риса), дисфагия		Характерных жалоб нет	
Характерные признаки при осмотре	Изменения ногтей: пластин, атрофия сосочков языка		Характерных признаков нет	
Темп развития анемии				
	постепенное углубление (месяцы и годы)	довольно быстрое (недели)	анемия стойкая, многолетняя, во всех кв. крови MCV и MCH снижены одинаково	может быть врожденной или приобретенной

4. СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.