

Задача №1

1.Поставьте диагноз.

Ответ: лейшманиоз, висцеральная форма

2.Какие другие названия этого состояния?

Ответ: Кала-азар, черная болезнь

3.К какой группе относится это заболевание? Какие его формы встречаются?

Ответ: Лейшманиозы относятся к трансмиссивным паразитарным болезням человека и животных, вызываемых простейшими рода *Leishmania*, которые передаются комарами рода *Phlebotomus* и распространенные в тропическом и субтропическом климате. Актуальной проблемой для России в настоящее время является завоз инфекции из эндемичных очагов стран СНГ: Азербайджана, Грузии, Казахстана, Туркестана, а также восточного побережья Крыма.

На территории стран СНГ встречаются 3 формы лейшманиозов: висцеральный, зоонозный кожный и антропонозный кожный. Висцеральный лейшманиоз или кала-азар вызывается *Leishmania Donovanii* и при отсутствии специфического лечения может закончиться смертью больного. Сезон заражения – весь период активности moskitov. Инкубационный период составляет от 2 недель до 1 года и более (в среднем – 3-5 месяцев), поэтому случаи заболевания регистрируются круглогодично с некоторым преобладанием в зимние и весенние месяцы.

4.Какова клиническая картина заболевания?

Ответ: начальный период характеризуется появлением субфебрильной температуры, бледности кожных покровов, развитием лейкопении. Период разгара проявляется перемежающейся лихорадкой, болями в животе, серым (пепельным) цветом кожи, давшей название кала-азар – черной болезни, истончением волос, слабостью, потерей аппетита, иногда при остром начале заболевания – рвотой и диареей, увеличением селезенки, печени, иногда периферических лимфатических узлов.

5.Назовите характерные для заболевания лабораторные показатели.

Ответ: заболевание характеризуется прогрессирующей анемией, лейкопенией (гранулоцитопенией с относительным лимфоцитозом), тромбоцитопенией, резко выраженной гипер- и диспротеинемией и резким увеличением СОЭ до 80 – 90 мм/час.

6. С какими заболеваниями проводится дифференциальный диагноз?

Ответ: дифференциальный диагноз проводится с хроническим лимфоцитарным лейкозом, миеломной болезнью, ретикулогистиоцитозом, лимфомами, болезнями накопления, туберкулезом, бруцеллезом, токсоплазмозом и другими заболеваниями.

7. Какие методы лабораторной диагностики проводятся для подтверждения диагноза? Опишите основной метод диагностики.

Ответ: клинический анализ крови, биохимический анализ с определением общего белка, белковых фракций. Основным методом лабораторной диагностики является паразитологический анализ, основанный на микроскопии окрашенных по Романовскому мазков пунктата костного мозга. Лейшмании обнаруживаются в макрофагах и вне их в виде овальных рисовидных телец, цитоплазма их окрашивается в серо-голубой цвет, ядро – в красно-фиолетовый.

8. Лечение: какие препараты используются в первую очередь, и какие препараты применяются при отсутствии препаратов 1 очереди?

Ответ: в лечении используются препараты пентавалентной сурьмы (глюкантим, пентостам), при их отсутствии или непереносимости – амфотерицин В или пентамидин внутривенно курсом 15 – 20 дней.

9. Каковы критерии выздоровления?

Ответ: критериями выздоровления являются нормализация температуры, размеров печени и селезенки, показателей крови, хорошее самочувствие, прибавки в весе, нормальный цвет кожных покровов. Рецидивы могут наступать в течение 6 – 10 месяцев, поэтому за переболевшими устанавливается диспансерное наблюдение сроком 1 год с медосмотром и анализами крови 1 раз в 2-3 месяца. При рецидивах проводят повторные курсы этиотропной терапии.

10. Каков прогноз при отсутствии лечения? Какие характерные симптомы развиваются при отсутствии лечения? Каковы причины летального исхода?

Ответ: при отсутствии лечения может наступить период кахексии, который характеризуется нарастающим истощением, отеками, асцитом, проявлениями геморрагического синдрома. Часты осложнения в результате присоединения вторичной инфекции, которые могут привести к летальному исходу.

Задача №2

1. Сформулируйте предположительный диагноз.
2. Какие нарушения могут быть сопряжены с этим заболеванием?
3. Какие дополнительные методы исследования можно использовать для подтверждения диагноза?
4. Каковы патогенетические механизмы развития нарушений кальцево-фосфорного обмена у пациентки А.?
5. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
6. Какие осложнения могут развиваться при персистировании гипокальциемии?
7. Неотложная помощь при гипокальциемических судорогах.
8. Какая постоянная терапия необходима для пациентки А.?
9. Какой прогноз для выздоровления?
10. Какой прогноз для полового развития?

Ответы:

1. Псевдогипопаратиреоз 1А типа (наследственная остеодистрофия Олбрайта).
2. **Гипотиреоз** (вследствие резистентности к ТТГ-гормону); **гипогонадизм** (вследствие резистентности к ЛГ- релизинг гормону); **низкорослость** (вследствие резистентности к соматотропин-релизинг гормону); **остеодистрофия**.
3. *ЭКГ* – для выявления признаков гипокальциемии, *рентгенологическое исследование скелета и мягких тканей* различных областей для выявления возможных очагов обызвествления, *молекулярно-генетический анализ* мутации гена GNAS, ответственного за рецепцию паратгормона. Для уточнения возможного снижения выработки гормона роста показано исследование ИФР-1.
4. Псевдогипопаратиреоз это редкое генетическое заболевание, характеризующееся резистентностью почек и скелета к паратиреоидному гормону из-за дефекта GNAS-гена. Отсутствие адекватной реакции на паратгормон сопровождается гипокальциемией и гиперфосфатемией, стимулирует избыточную продукцию паратгормона.

Типично сочетание гипокальциемии (судороги, симптомы скрытой тетании) с депонированием кальция в периферических тканях. Пациенты с типом 1А псевдогипопаратиреоза обычно имеют также мультигормональную резистентность - к ТТГ, ЛГ, ГР-релизинг гормону.

5. Диф. диагноз необходимо проводить с 1) с ***псевдогипопаратиреозом 1В типа***: клиническая картина и лабораторные нарушения кальциево-фосфорного обмена сходны с клиникой и лабораторными нарушениями фосфорно-кальциевого обмена при псевдогипопаратиреозе 1А, но отсутствует поражение других эндокринных желез; реже встречается остеодистрофия. 2) с ***псевдопсевдогипопаратиреозом***, при котором имеются изменения внешности, характерные для псевдогипопаратиреоза 1А, однако отсутствует гипокальциемия и гиперфосфатемия.
6. При снижении кальция в крови ниже 1,8 ммоль\л могут развиваться судороги. Извращение Ca-P обмена в ответ на гиперпаратиреоз способствует отложению солей Са в нетипичных местах (мягких тканях, хрусталиках, почках, в веществе мозга), что проявляется в нарушении структуры и функции соответствующих органов.
7. При гипокальциемических судорогах используют 10% раствор кальция глюконата в дозе 0,2 мл\кг (20 мг\кг) в\в медленно после предварительного разведения его раствором глюкозы в 2 раза.
8. Лечение направлено на нормализацию уровня кальция и неорганического фосфора в крови, снижение паратгормона. Заместительная терапия включает назначение внутрь солей кальция и активные метаболиты витамина Д, так как при этой болезни помимо резистентности к паратгормону, нарушено превращение витамина Д в активную форму. Доза препаратов подбирается индивидуально под контролем паратгормона, неорганического фосфора и кальция в крови, а также солеуреза. Пациентке А. необходима постоянная заместительная терапия гормонами

щитовидной железы. К сожалению, не существует специфических методов лечения подкожных кальцификатов.

9. Прогноз для выздоровления неблагоприятный.

10. Возможно развитие гипогонадизма, что также потребует назначения заместительной терапии.

Задача №3

1. Выделите ведущий клинический симптомокомплекс, характерный для данного заболевания.

2. Обоснуйте и сформулируйте клинический диагноз: основной, сопутствующий и осложнения.

3. Какая этиология заболевания?

4. Каков патогенез протеинурии, гипоальбуминемии, отеков?

5. У данного пациента с выраженными периферическими и полостными отеками, нормальным артериальным давлением какой тип ОЦК (гиповолемический или гиперволемический) ? Какое осложнение основного заболевания? Причины развития осложнения основного заболевания.

6. Оцените состояние функции почек у ребенка 3 лет.

7. Какие причины ускорения СОЭ?

8. План обследования.

9. План лечения основного заболевания, сопутствующего, осложнений.

10. Каков прогноз и исход заболевания у ребенка 3 лет?

Ответы к задаче №3:

1. Ведущие симптомы протеинурия, гипопроteinемия и гипоальбуминемия, гиперлипидемия, отеки периферические и полостные (асцит), что укладывается в симптомокомплекс нефротического синдрома.

2. Клинический диагноз: основной: Нефротический синдром, ассоциированный с атопией, дебют с сохранной функцией почек.

Сопутствующий диагноз: Атопический дерматит. Пищевая аллергия. Осложнение: Нефротический гиповолемический криз.

3. Ассоциация с атопией.

4. Патогенез протеинурии: нарушение зарядно-селективной функции клубочкового фильтра; патогенез гипоальбуминемии: вследствие потери с мочой альбуминов (молекулярная масса 44-66 тысяч дальтон) возникает гипоальбуминемия; патогенез отеков: протеинурия, гипоальбуминемия, снижение онкотического давления, гиповолемия, перемещение жидкости из сосудистого русла.

5. Гиповолемический тип ОЦК. Осложнение –нефротический гиповолемический криз.

6. Функция почек не нарушена (нормальная).

7. Причины ускорения СОЭ: гипоальбуминемия, гиперфибриногенемия, гипер-альфа₂ глобулинемия.
8. План обследования: коагулограмма, общий и специфические Ig E к аллергенам, посев мочи, в динамике контроль суточной протеинурии, общих анализов мочи, биохимического анализа крови.
9. Показана преднизолонотерапия. Следует оценить ответ - гормоночувствительность или гормонорезистентность.
10. Прогноз благоприятный при гормоночувствительности (нормализация анализов мочи на белок в течение 2 месяцев на преднизолонотерапии и наступление ремиссии).

Задача №4

1. Поставьте клинический диагноз и обоснуйте его.
2. Укажите возможный источник заболевания.
3. Проведите дифференциальный диагноз.
4. Оцените результаты лабораторного исследования.
5. Какие дополнительные исследования назначите для уточнения диагноза?
6. Каков патогенез данного заболевания?
7. Какие инструментальные исследования необходимо провести?
8. Каких специалистов пригласите для консультации и лечения?
9. Перечислите другие клинические формы данного заболевания.
10. Назначьте лечение и проведите профилактические мероприятия.

Ответы:

1. Доброкачественный лимфоретикулез (фелиноз или болезнь кошачьих царапин).
2. Источник: кошка (проникновение через укусы, царапины)
3. Бактериальный лимфаденит, болезнь Содоку, кожно-бубонная форма туляремии, чума, туберкулезный лимфатических узлов, токсоплазмоз, хламидиоз, инфекционный мононуклеоз.
4. В КАК – лейкоцитоз, нейтрофилез со сдвигом влево, эозинофилия, повышенная СОЭ, серологически – нет подтверждения для ОРВИ и исключены герпесвирусные инфекции, протекающие с лимфаденопатией и гепатомегалией.
5. Посев гноя из пораженного л/узла (результат от 2 недель до 1,5 месяцев), гистологическое исследование пунктата воспаленных лимфоузлов (гранулематозные признаки и скопление бартоnell различной формы), ПЦР-диагностика пунктата воспаленного лимфоузла (обнаружение антигена бартоnell), ИФА крови (нарастание титра антител).
6. Входные ворота - кожа (кошачья царапина или укус). В месте внедрения инфекции возникает воспалительная реакция. По лимфатическим путям возбудитель проникает в регионарные лимфатические узлы, где также развивается воспаление. Вначале отмечается разрастание ретикулярной ткани, при прогрессировании заболевания образуются гранулемы, в дальнейшем возможно появление микроабсцессов. Затем возбудитель проникает в кровь,

что обуславливает поражение других лимфатических узлов, печени, селезенки, миокарда.

7. Доп. инструментальные исследования: рентгенограмма легких для исключения пневмонии (как вариант осложненного течения болезни).

8. Специалисты: хирург, окулист.

9. Клинические формы: железисто-глазная форма (синдром Парино), неврологическая (полирадикулоневриты, нейропатии, миелиты, энцефалиты, менингиты), гепатолиенальная, эндокардит, плеврит, узловатая эритема, остеомиелит и другие.

10. Лечение: антибиотики (макролиды, цефалоспорины, аминогликозиды), нестероидные противовоспалительные средства, хирургическое вскрытие правого подколенного лимфоузла, освобождение от гноя, повязки с гипертоническим раствором).

Специфической профилактики нет, необходимо избегать укусов и царапин кошек.

Задача №5

1. Поставьте предварительный клинический диагноз
2. Какие дополнительные исследования необходимы?
3. Каковы основные факторы, способствующие развитию заболевания в данном случае?
4. Как проводится профилактика ВИЧ-инфекции детям из перинатального контакта?
5. В каких случаях проводится противотуберкулезная вакцинация детей из перинатального контакта по ВИЧ-инфекции и какой вакциной?
6. Дайте вашу интерпретацию результатов туберкулинодиагностики.
7. Какие еще осложнения туберкулезного процесса возможны у ребенка?
8. Какие мероприятия должны были проводиться для исключения туберкулезного контакта новорожденного ребенка?
9. Каковы принципы лечения заболевания?
10. Каков патогенез развития бронхолегочного процесса возможен у этого ребенка?

Ответы:

1. Туберкулез внутригрудных лимфатических узлов, бронхопульмональной группы справа, осложненный бронхолегочным поражением. МБТ (– ?).
2. Промывные воды бронхов и желудка на МБТ методами флотации, посева, Бактек, ПЦР, компьютерная томография органов грудной клетки, фибробронхоскопия.
3. Туберкулезный контакт, перинатальный контакт по ВИЧ, ранний возраст, отсутствие вакцинации БЦЖ, отсутствие наблюдения и химиопрофилактики по контакту
4. Проводится трехэтапная профилактика ВИЧ-инфекции
5. Проводится вакцинация при условии трехэтапной профилактики ВИЧ, вакциной БЦЖ-М.
6. Положительная нормергическая проба Манту свидетельствует об инфицировании МБТ данного ребенка.
7. Диссеминация, развитие туберкулезного менингита и других внелегочных локализаций, распад, туберкулез бронха, плеврит
8. Флюорографическое обследование всех взрослых лиц, проживающих в квартире

9. Длительное (около 12 месяцев), непрерывное, комплексное лечение, с учетом чувствительности к противотуберкулезным препаратам МБТ у источника заражения
10. Нарушение проходимости верхнедолевого бронха за счет его специфического поражения или сдавления лимфатическими узлами