ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА СИСТЕМНИХ ЗАХВОРЮВАНЬ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ У ДІТЕЙ.

ТАКТИКА ВЕДЕННЯ ХВОРИХ ПРИ СИСТЕМНИХ ЗАХВОРЮВАННЯХ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ У ДІТЕЙ

Методичні вказівки до проведення аудиторної роботи з дисципліни "Педіатрія" для студентів 6-го курсу педіатричного факультету

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
Харківський національний медичний університет

Диференційна діагностика системних захворювань сполучної тканини у дітей.
Тактика ведення хворих при системних захворюваннях сполучної тканини у дітей

Методичні вказівки до проведення аудиторної роботи з дисципліни "Педіатрія" для студентів 6-го курсу педіатричного факультету

Затверджено
Вченою радою ХНМУ.
Протокол № 8 від 30.09.2020.

Харків
ХНМУ
2020

Диференційна діагностика системних захворювань сполучної тканини у дітей. Тактика ведення хворих при системних захворюваннях сполучної тканини у дітей : метод. вказ. до проведення аудиторної роботи з дисципліни "Педіатрія" для студентів 6-го курсу педіатричного ф-ту / упоряд. М. О. Гончарь, Г. С. Сенаторова, О. В. Омельченко та ін. – Харків : ХНМУ, 2020. – 12 с.

Упорядники М. О. Гончарь
Г. С. Сенаторова
О. В. Омельченко
І. О. Саніна
Н. В. Коновалова

Кількість годин – 5.

Матеріальне та методичне забезпечення теми

Методичні рекомендації до практичних занять для студентів, мультимедійні презентації, тести, ситуаційні задачі, алгоритми виконання практичних навичок, медичне обладнання для діагностики і лікування системних захворювань сполучної тканини у дітей (апарат УЗД, ЕКГ), історії хвороб пацієнтів, лабораторні показники та дані додаткових методів обстеження

Обґрунтування теми

Дифузні захворювання сполучної тканини – група неревматичних захворювань з невстановленою етіологією і складним аутоімунним патогенезом розвитку, при яких уражається сполучна тканина, що є найважливішим структурним і функціональним компонентом практично всіх органів і тканин. Поліорганний характер клінічних проявів, рання інвалідизація хворих дітей, вірогідність летального результату при несвоєчасній діагностиці і пізно початій терапії визначають актуальність вивчення даної теми.

Мета заняття:

Загальна: навчитися діагностувати системні захворювання сполучної тканини у дітей, освоїти основні принципи терапії і профілактики.

Конкретна:

Уміти поставити попередній діагноз системних захворювань сполучної тканини (системний червоний вовчак, системна склеродермія, дерматоміозит); визначити тактику лікування, профілактики і прогноз даних захворювань.

1. Зібрати анамнез захворювання, сімейний анамнез, анамнез життя.

2. Оглянути хворого з метою збору діагностичної інформації (за схемою, що рекомендується) і записати зібрані дані у зошит (щоденник студента).

3. Інтерпретувати дані лабораторних та інструментальних досліджень при системних захворюваннях сполучної тканини.

4. Навчитися проводити диференційну діагностику між системними захворюваннями сполучної тканини, а також із ювенільним ідіопатичним артритом, реактивними артритами, системними васкулітами (вузликовий поліартеріїт).

5. Формулювати діагноз згідно з сучасними класифікаціями.

6. Призначати комплекс профілактичних та лікувальних заходів з урахуванням особливостей перебігу захворювання.

а) ***Знати:***

Анатомо-фізіологічні особливості системних захворювань сполучної тканини (анатомія, фізіологія, пропедевтична педіатрія).

Семіотику уражень системних захворювань сполучної тканини (пропедевтична педіатрія).

Фізіологічні та біохімічні аспекти функціонального стану сполучної тканини (нормальна фізіологія, біологічної хімія).

Основні механізми розвитку уражень системних захворювань сполучної тканини (кафедра патологічної анатомії та патологічної фізіології).

Основні діагностичні критерії уражень системних захворювань сполучної тканини (педіатрія).

б) ***Вміти:***

1. Обстежити хворого (зібрати анамнез, детально з'ясувати питання, які стосуються виявлення чинників ризику захворювання, основні клінічні ознаки, з'ясувати причини появи ураження сполучної тканини).

2. Оцінити результати лабораторних досліджень : клінічний аналіз крові; клінічний аналіз сечі; печінкові проби; коагулограма; аутоантитіла до клітин міокарда; рівень ЛДГ та її фракції, рівень КФК та КФК-МВ, тропоніну I, С-реактивного протеїну, загального білка та білкових фракцій, гаптоглобіну, сіалової кислоти, АСЛ-О; імунофлюоресцентне дослідження крові на віруси (ВЕБ, герпес, цитомегаловірус та ін.).

3. Оцінити результати інструментальних методів досліджень (електрокардіограма, ультразвукове дослідження суглобів, та органів черевної порожнини, рентгенологічного дослідження суглобів).

4. Зробити висновки щодо основних симптомів захворювання у дитини, яку курирує студент.

5. Призначити лікування на етапі стаціонарного спостереження та диспансерного нагляду.

в) ***Практичні навички***

1. Оцінити зовнішній вигляд хворого (загальне клінічне обстеження з оцінкою кольору шкірі, стан слизових оболонок, фізичного розвитку).

2. Провести вимірювання розміру суглобів та оцінити їх функцію.

3. Проаналізувати дані електрокардіограми, ультразвукового дослідження суглобів, органів черевної порожнини;

Графологічна структура теми (*див. додаток 1–4*).

Орієнтована карта роботи студентів

а) критерії діагнозу з перевіркою їх біля ліжка хворого; збір анамнезу хвороби та оцінка анамнестичних даних (сімейний анамнез, анамнез життя, строки появи симптомів); оцінка клінічних проявів захворювання: загальний стан дитини, активність, положення в ліжку, фізичний розвиток дитини, статевий розвиток (скласти статеву формулу); звернути увагу на стан шкіри: загальний колір, наявність рубців, набряків, ціанозу, ознак деформації грудної клітки, виміряти товщину підшкірно-жирового слою, оцінити функції всіх органів і систем організму);

б) вибір найбільш інформованих тестів, лабораторних та інструментальних досліджень (по можливості виконаних студентами), які підтверджують діагноз; оцінка загальних і біохімічних аналізів : клінічного аналізу крові, сечі, аналізу крові на цукор, аутоантитіл до клітин міокарда, біохімічних аналізів: ЛДГ і її фракції, КФК та КФК-МВ, тропоніну І, С-реактивного протеїну, загального білка та білкових фракцій, печінкових проб, гаптоглобіну, сіалової кислоти, АСЛ-О, імунофлюоресцентного дослідження крові на віруси (ВЕБ, герпес, цитомегаловірус та ін.), внутрішньоклітинних інфекцій (хламідія, мікоплазма та ін.);

в) призначення лікування; виписування рецептів (знання механізму дії ліків); виписати рецепт на наступні препарати: метипред, метотрексат, циклофосфан, ібупрофен;

г) визначення прогнозу та працездатності хворого;

д) визначення групи інвалідності;

є) профілактика захворювання.

Перераховане студент оформляє письмово з відображенням кожного пункту (діагноз, лікування та ін.).

Це враховується при визначенні ступеня засвоєння матеріалу та визначенні оцінки по темі.

Завдання для самостійної роботи

Питання, що підлягають вивченню

1. Дайте визначення системним захворюванням сполучної тканини.
2. Які захворювання відносяться до системних захворювань сполучної тканини?
3. Клініко-діагностичні критерії системного червоного вовчака.
4. Лікування системного червоного вовчака.
5. Клініко-діагностичні критерії системної склеродермії.
6. Лікування системної склеродермії.
7. Клініко-діагностичні критерії дерматоміозиту.
8. Лікування дерматоміозиту.
9. Критерії включення для системного артриту як варіанту ЮА.
10. Критерії виключення для системного артриту як варіанту ЮА.

Завдання, які необхідно виконати

Провести курацію хворої дитини, встановити діагноз, скласти план обстеження, призначити лікування, та визначити профілактичні заходи для запобігання ускладненням або прогресуванню захворювання.

Ситуаційні задачі для визначення кінцевого рівня знань.

1. У хлопчика 7 років в анамнезі відзначається пікова температура до 40 °С, протягом 3 міс спостерігається веретеноподібна припухлість суглобів пальців рук, колінного і гомілковостопного суглобів, біль у верхній частині грудини, шийному відділі хребта.

1. Сформулюйте клінічний діагноз.
2. Вкажіть основні клінічні прояви, що дозволили сформулювати основний діагноз.
3. З якими захворюваннями необхідно проводити диференційну діагностику?

Відповідь

1. Ювенільний ревматоїдний артрит.
2. Наявність суглобового синдрому більш 3 міс.
3. Гостра ревматична лихоманка, токсичний синовіїт, септичний артрит, остеоартрит.

2. У дівчинки 12 років на шкірі обличчя симптом "метелика", на руках рожево-червоні плями з білувато-сірими лусочками, спостерігаються випадіння волосся та біль у суглобах, стійка артеріальна гіпертензія, протеїнурія, еритроцитурія, лейкоцитурія, азотемія.

1. Яке захворювання сполучної тканини можна припустити в першу чергу?
2. Вкажіть основні клінічні прояви, що дозволили сформулювати основний діагноз.
3. З якими захворюваннями необхідно проводити диференційну діагностику?

Відповідь

1. Системний червоний вовчак.
2. Наявність на шкірі обличчя симптом "метелика", на руках – рожево-червоних плям з білувато-сірими лусочками, випадіння волосся та біль у суглобах.
3. Ювенільний ревматоїдний артрит, дерматоміозит, склеродермія.

3. Дівчинка 5 років доставлена до лікарні зі скаргами на біль у нижніх кінцівках, слабкість, втому. Зі слів мати дитини, все розпочалося з появи "лілового"забарвлення шкіри повік. Лікувалися у дерматолога з приводу атопії, однак протягом 6 міс симптоми поступово зростали, з'явилась слабкість у п’ястково-фалангових суглобах. Дитина самостійно не змогла встати з ліжка. При обстеженні: наявність лілового окрасу повік, зниження м'язової сили, суглоби інтактні. При лабораторному дослідженні ШЗЕ – 28 мм/год, антинуклеарні антитіла (ANA) збільшені, ревматоїдний фактор негативний.

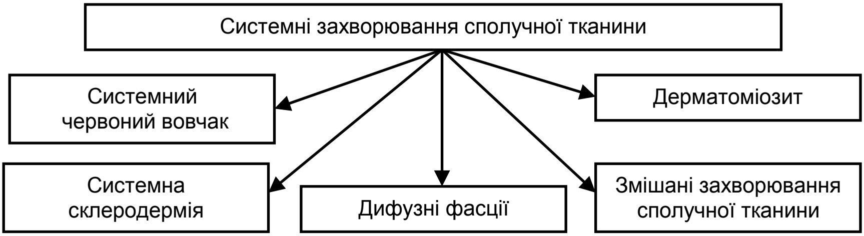
1. Яке захворювання сполучної тканини можна припустити в першу чергу?
2. Вкажіть основні клінічні та лабораторні прояви, що дозволили сформулювати основний діагноз.
3. З якими захворюваннями необхідно проводити диференційну діагностику?

Відповідь

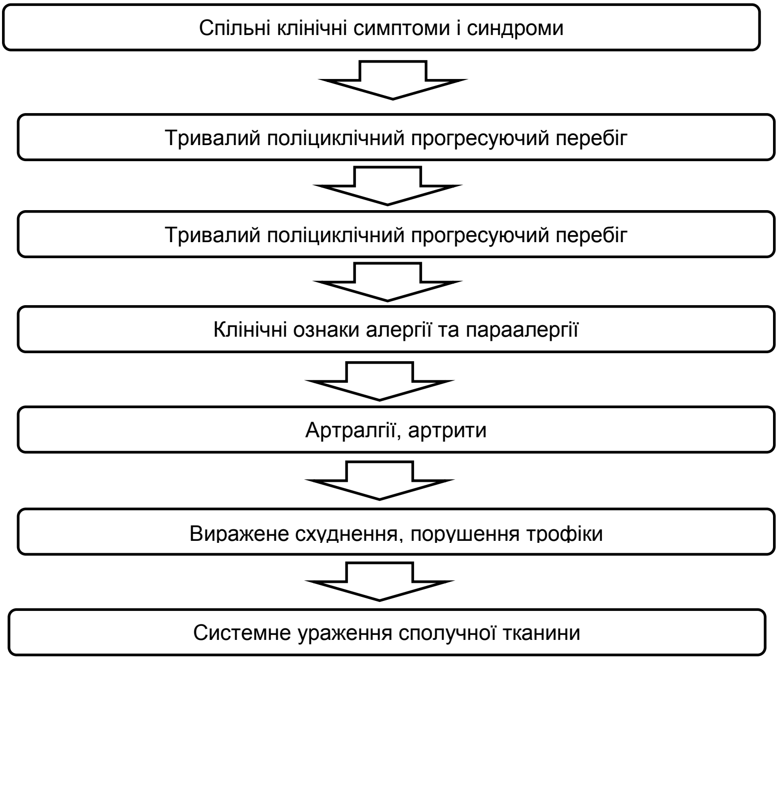
1. Юнацький дерматоміозит.
2. Наявність на шкірі повік лілового забарвлення, м’язова слабкість, збільшення ШЗЕ, збільшені ANA.
3. Ювенільний ревматоїдний артрит, склеродермія.

Додаток 1

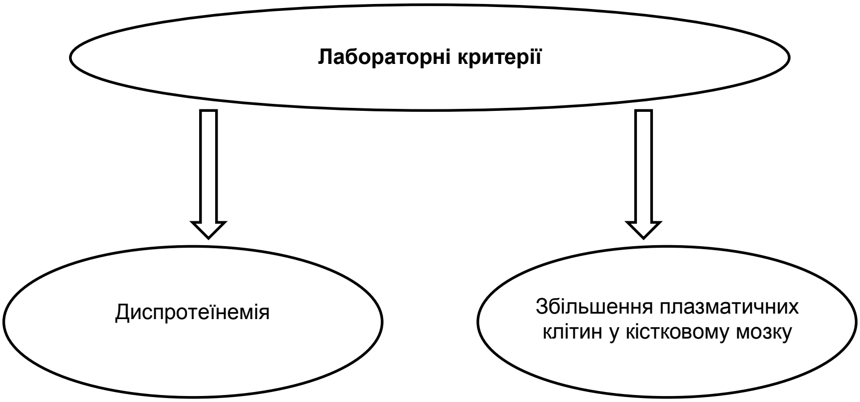
Графологічна структура теми "Диференційна діагностика системних захворювань сполучної тканини у дітей. Тактика ведення хворих при системних захворювань сполучної тканини"



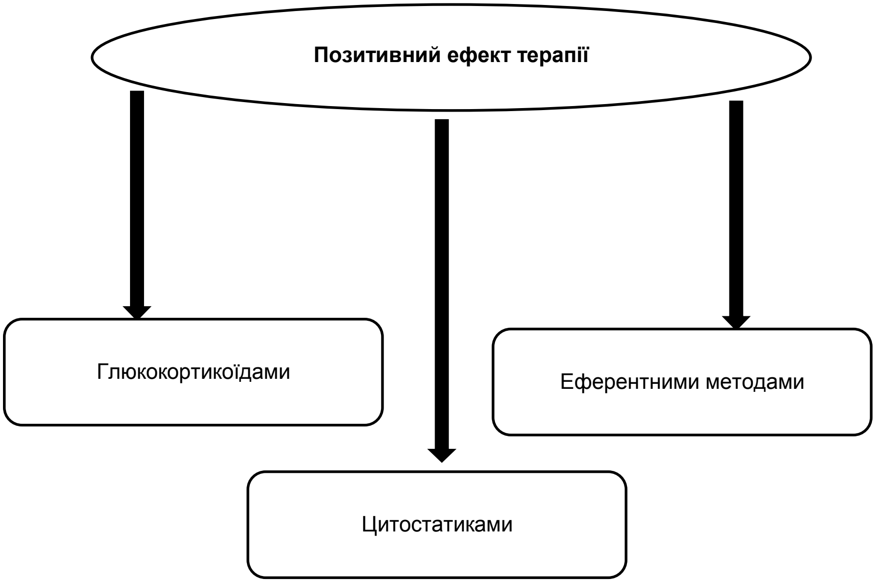
Додаток 2



Додаток 3



Додаток 4



Література

Основна

1. Волосовець О. П. Вибрані питання дитячої кардіоревматології / О. П. Волосовець, В. М. Савво, С. П. Кривопустов. – Харків : ТНЦ, 2006 – 256 с.
2. Кардіологія дитячого та підліткового віку : наук.-практ. посібник / за ред. П. С. Мощича, Ю. В. Марушка. – Київ : Вища школа, 2006. – 422 с.
3. Протокол діагностики та лікування серцевої недостатності у дітей // Наказ МОЗ України від 19.07.2005 № 362. – 52 с.
4. Ревматология детского возраста / под общ. ред. Е. В. Прохорова, А. П. Волосовця. – Донецк : Регина, 2006. – 160 с.
5. Тяжка О. В. Педіатрія : підручник / О. В. Тяжка. – 3-є вид. – Вінниця : Нова Книга, 2009. – 1135 с.
6. Майданник В. Г. Клінічна діагностика в педіатрії / В. Г. Майданник, О. В. Бутиліна. Київ : Дорадо-друк, 2012. – 286 с.
7. Діагностика та лікування невідкладних станів у дітей : навч. посібник / О. П. Волосовець, Н. В. Нагорна, С. П. Кривопустов та ін. – Донецьк : Донецький державний медичний університет ім. М.Горького, 2007. – 112 с.

Додаткова

1. Наказ Міністерства охорони здоров'я України 19.07.2005 № 362 "Про затвердження Протоколів діагностики та лікування кардіоревматологічних хвороб у дітей"
2. Наказ МОЗ України 19.07.2005 № 362 "Протокол діагностики та лікування кардіоміопатій у дітей".
3. Педіатричні аспекти ведення дітей з природженими вадами серця / за ред. О. П. Волосовця, Г. С. Сенаторової, М. О. Гончарь. – Тернопіль : ТДМУ; Укрмедкнига, 2008. – 175 с.
4. Белозеров Ю. М. Детская кардиология / Ю. М. Белозеров. – Москва : МЕДпресс-информ., 2004. – 600 с.
5. Белоконь Н. А. Болезни сердца и сосудов у детей : в 2 т. / Н. А. Белоконь, М. Б. Кубергер. – Москва : Медицина, 1987. – 928 с.
6. Синдром недиференційованої дисплазії сполучної тканини у дітей та підлітків (поширеність, особливості діагностики та лікування) : монографія / О. П. Волосовець, Г. О. Леженко, С. П. Кривопустов та ін. – Запоріжжя : ЗДМУ, 2007. – 135 с.
7. Детская ревматология : рук-во для врачей / под ред. А. А. Баранова – Москва : Медицина, 2002. – 336 с.
8. Насонова В. А. Клиническая ревматология / В. А. Насонова, М. Г. Остапенко. – Москва : Медицина, 1990. – 592 с.
9. Первинна артеріальна гіпертензія у дітей та підлітків / за ред. В. Г. Майданника, В. Ф. Москаленка. – Київ, 2007. – 389 с.
10. Суставной синдром в практике педиатра / Е. В. Прохоров, В. В. Бережной, Ю. В. Марушко и др. – Донецк, 2006. – 146 с.

Перелік лікарських засобів

Ібупрофен (Ibuprofen)*	Розчин для перорального застосування: 200 мг/5 мл; таблетки 200 мг; 400 мг; 600 мг *Не призначати дітям до 3 міс
Парацетамол (Paracetamol)*	Розчин для перорального застосування: 120 мг/5 мл. Супозиторії: 100 мг. Таблетки: 100 мг – 500 мг. *Не рекомендується для протизапального застосування без поради лікаря
Амоксицилін (Amoxicillin)	Порошок для приготування розчину для перорального застосування (у вигляді тригідрату): 125 мг/5 мл; 250 мг/5 мл [д]. Тверда пероральна лікарська форма: 250 мг; 500 мг (у вигляді тригідрату)
Амоксицилін + Клавуланова кислота (Amoxicillin + Clavulanic acid)	Розчин для перорального застосування: 125 мг амоксициліну + 31,25 мг клавуланової к-ти / 5 мл і 250 мг амоксициліну + 62,5 мг клавуланової к-ти/5 мл [д]. Таблетки: 500 мг (у вигляді тригідрату) + 125 мг (у вигляді калієвої солі)
Цефтріаксон (Ceftriaxone) *□	Порошок для приготування розчину для ін'єкцій: 250 мг; 1 г (у вигляді натрієвої солі) у флаконі. *Не призначати з кальцієм і уникати у ново народжених з гіпербілірубінемією. Для новонароджених >41 тиж гестаційного віку
Іміпенем + Циластатин (Imipenem + Cilastatin)*	Порошок для приготування розчину для ін'єкцій: 250 мг (у вигляді моногідрату) + 250 мг (у вигляді натрієвої солі); 500 мг (у вигляді моногідрату) + + 500 мг (у вигляді натрієвої солі) у флаконах. *Застосовувати лише для лікування лікарняних інфекцій, що загрожують життю, через підозрювану або доведену інфекцію, резистентну до комбінованої терапії. Меропенем показаний для лікування менінгіту та дозволений для використання у дітей віком старше 3 міс
Азитроміцин (Azithromycin)*	Капсули: 250 мг; 500 мг (безводний). Розчин для перорального застосування: 200 мг/5 мл. *Тільки для лікування одноразовою дозою статевого хламідіозу та трахоми
Кларитроміцин (Clarithromycin)	Тверда пероральна лікарська форма: 500 мг.
Ванкоміцин (Vancomycin)	Порошок для приготування розчину для ін'єкцій: 250 мг (гідрохлорид) у флаконі. Порошок для приготування розчину для ін'єкцій: 500 мг (гідрохлорид) у флаконі. Порошок для приготування розчину для ін'єкцій: 1000 мг (гідрохлорид) у флаконі
Амікацин (Amikacin)	Порошок для приготування розчину для ін'єкцій: 500 мг; 1 г (у вигляді сульфату). Порошок для приготування розчину для ін'єкцій: 100 мг
Ацикловір (Aciclovir)	Порошок для приготування розчину для інфузій: 250 мг (у вигляді натрієвої солі) у флаконі. Таблетки: 200 мг. Розчин для перорального застосування: 250 мг/5 мл
Азатіоприн (Azathioprine)	Порошок для приготування розчину для ін'єкцій: 100 мг (у вигляді натрієвої солі) у флаконах. Таблетки: 50 мг

Циклоспорин (Ciclosporin)	Капсули: 25 мг. Концентрат приготування для розчину для ін'єкцій: 50 мг/мл по 1 мл в ампулах для трансплантації органів
Метотрексат (Methotrexate)	Розчин для ін'єкцій: по 5 мл (50 мг) у фл. Таблетки: 2,5 мг/табл (натрієва сіль)
Гепарин натрій (Heparin sodium)	Розчин для ін'єкцій: 5000 МО/мл по 1 мл в ампулах. Розчин для ін'єкцій: 1000 МО/мл по 1 мл в ампулах; 20 000 МО/мл по 1 мл в ампулах
Варфарин (Warfarin)	Таблетки: 0,5 мг, 1 мг, 2 мг, 5 мг (натрієва сіль)
Бісопролол (Bisoprolol)*	Таблетки: 1,25 мг; 5 мг. *В тому числі метопролол та карведілол як альтернатива
Верапаміл (Verapamil)	Таблетки: 40 мг; 80 мг (гідрохлорид)
Дигоксин (Digoxin)	Розчин для ін'єкцій: 250 мкг/мл по 2 мл в ампулах. Таблетки: 0,25 мг. Розчин для перорального застосування: 50 мкг/мл. Таблетки: 62,5 мкг, 250 мкг
Епінефрин	Розчин для ін'єкцій: 100 мкг/мл (у вигляді тартрату або гідрохлориду) по 10 мл в ампулі
Лідокаїн (Lidocaine)	Розчин для ін'єкцій: 20 мг (гідрохлорид)/мл по 5 мл в ампуліх
Аміодарон (Amiodarone)	Розчин для ін'єкцій: 50 мг/мл по 3 мл в ампулах (гідрохлорид). Таблетки: 100 мг, 200 мг, 400 мг (гідрохлорид)
Еналаприл (Enalapril)	Таблетки: 2.5 мг; 5 мг (у вигляді малеату водню)
Фуросемід (Furosemide)	Розчин для ін'єкцій: 10 мг/мл по 2 мл в ампулі. Розчин для перорального застосування: 20 мг/5 мл [д]. Таблетки: 40 мг
Спіронолактон (Spironolactone)	Таблетки: 25 мг.
Допамін (Dopamine)	Розчин для ін'єкцій: 40 мг/мл (гідрохлорид) по 5 мл в ампулі
Дексаметазон (Dexamethasone)	Розчин для ін'єкцій: 4 мг/мл по 1 мл в ампулі (у вигляді динатрієвої солі фосфату). Розчин для перорального застосування: 0,5 мг/5 мл; 2 мг/5 мл. Тверда пероральна лікарська форма: 0,5 мг; 0,75 мг; 1,5 мг; 4 мг

Навчальне видання

Диференційна діагностика системних захворювань сполучної тканини у дітей.

Тактика ведення хворих при системних захворюваннях сполучної тканини у дітей

Методичні вказівки до проведення аудиторної роботи з дисципліни "Педіатрія" для студентів 6-го курсу педіатричного факультету

Упорядники: Гончарь Маргарита Олександрівна
Сенаторова Ганна Сергіївна
Омельченко Олена Володимирівна
Саніна Ірина Олександрівна
Коновалова Наталія Вікторівна

Відповідальний за випуск М. О. Гончарь

Редактор Є. В. Рубцова
Комп'ютерна верстка О. Ю. Лавриненко

Формат А5. Ум. друк. арк. ... Зам. № 20-34017.
Редакційно-видавничий відділ
ХНМУ, пр. Науки, 4, м. Харків, 61022
izdatknmurio@gmail.com

Свідоцтво про внесення суб'єкта видавничої справи до Державного реєстру видавництв, виготівників і розповсюджувачів видавничої продукції серії ДК № 3242 від 18.07.2008 р.