**Ситуационные задачи по теме**

**«Вазопатии у детей: геморрагический васкулит. Коагулопатии. Тромбоцитопении, тромбоцитопеническая пурпура у детей»**

**Задача № 1**

Мальчик, 11 лет, поступил в клинику по направлению участкового педиатра с жалобами на высыпания на нижних конечностях, боли в суставах, общую слабость.

АНАМНЕЗ ЖИЗНИ:ребенок родился доношенным с массой 3500 г, длина - 52 см., рос­ и развивался соответственно возрасту. С 3-х месяцев находится искусственном вскармливании, до года отмечались проявления атопического дерматита. Часто болел простудными заболеваниями (назофарингит, бронхит).

АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ: болен в течение недели. Три недели назад перенес стрептодермию, накануне вечером появились боли в коленных и голеностопных суставах, а с утра в день поступления состояние ухудшилось: появились боли в суставах нижних конечностях и высыпания на ногах.

ОБЪЕКТИВНО:Т - 37,1°С.при поступлении состояние средней тяжести, вялый, отмечалась бледность кожных покровов, симметричные геморрагические мелкоточечные высыпания на коже голеней и вокруг крупных суставов и пальпирующиеся макулопапулы по всей поверхности нижних конечностей. Коленные и голеностопные суставы несколько увеличены в объеме, объем движений ограничен за счет болевого синдрома, другие суставы не изменены. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет, ЧДД – 20 в минуту. Тоны сердца громкие, ритмичные, ЧСС – 88 в минуту. АД – 90/60 мм.рт.ст. Живот мягкий при пальпации, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Симптом Пастернацкого отрицательный с обе­их сторон. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

ПРОВЕДЕНО ОБСЛЕДОВАНИЕ:

**ОАК**: HGB - 120г/л, RBC - 3,5х1012/л, WBC - 20,0 х 109/л, PLT - 500 х 109/л, п/я-2%, с/я-75%, м-1%, л-22%, э-10%, СОЭ-30 мм/час.

**СРБ** – 10 мг/л.

**ОАМ**: Р – 1012, прозрачная, свет-желт, белок - abs, лейкоциты – 1-2, эпителий плоский – 2-3 в поле зрения.

ВОПРОСЫ:

1. Выделите клинические симптомы и синдромы, определите тип кровоточивости
2. Оцените лабораторные данные
3. Поставьте предварительный диагноз
4. Составьте план обследования
5. Определите программу лечения

**«Вазопатии у детей: геморрагический васкулит. Коагулопатии. Тромбоцитопении, тромбоцитопеническая пурпура у детей»**

**Задача № 2**

Мальчик, 9 лет, поступил в хирургическую клинику по скорой помощи. При поступлении жалуется на схваткообразные боли в животе.

АНАМНЕЗ ЖИЗНИ:родился доношенным с массой 3600 г, длина - 52 см. Рос­ и развивался соответственно возрасту. В раннем детстве часто болел острыми респираторными инфекциями, перенес корь, ветряную оспу. Привит по возрасту.

АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ:2 недели назад у мальчика поднялась температура тела до 380 С, появились боли в горле, в связи с чем получил противовирусную терапию. Через 2 недели на коже нижних конечностей появилась мелкоточечная сыпь, непостоянные боли в левом коленном суставе. Со вчерашнего дня беспокоят силь­ные боли в животе, была однократная рвота.

ОБЪЕКТИВНО:при поступлении состояние ребенка тяжелое. Т - 37,3°С.Вялый, поза вынужденная, с поджатыми к животу коленями. На коже нижних конечностей и ягодиц обильная геморрагическая сыпь (местами сливная), расположенная симметрично, слегка выступающая над поверхностью кожи. Сыпь пальпируется, при надавливании не исчезает. ЧД – 22 в минуту. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. АД - 90/60 мм.рт.ст., пульс симметричный, нормального наполнения и напряжения. Тоны сердца громкие, ритмичные, ЧСС - 90 в минуту. Живот мягкий, болезненный при пальпации, печень выступает на 1 см из-под края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Симптом Пастернацкого отрицательный с обе­их сторон.

ПРОВЕДЕНО ОБСЛЕДОВАНИЕ:

**ОАК:** HGB - 118 г/л, RBC - 3,5 х 1012/л, PLT – 430 х 109/л, WBC - 18,6 х 109/л, э - 12%, п/я - 3%, с/я - 57%, л - 28%, м - 7%. СОЭ - 26 мм/час.

**БАК:** общий белок - 64г/л, альбумины – 38 г/л, мочевина – 5,7 ммоль/л, креатинин – 47 ммоль/л, билирубин общий – 13,5 мкмоль/л, АСТ – 20 ЕД/л, АЛТ – 18 ЕД/л, СРБ – 24 (5 мг/л), АСЛ-О – 650 ЕД/л (N до 200)

**КОАГУЛОГРАММА:** протромбиновый индекс – 110%, активированное частичное тромбопластиновое время – 34 сек (N 24-34 сек), фибриноген 4,4 г/л (2-4 г/л), протромбиновое время 10 сек (N 15-20 сек).

**ОАМ:** цвет – соломенно-желтый, относительная плотность - 1012, белок отсутствует, эпителий – 1 - 2 в п/з, лейкоциты – 2 - 4 п/з, эритроциты отсутствуют.

ВОПРОСЫ:

1. Выделите клинические симптомы и синдромы заболевания
2. Оцените лабораторные данные
3. Поставьте предварительный диагноз
4. Составьте план обследования
5. Определите программу лечения

**«Вазопатии у детей: геморрагический васкулит. Коагулопатии. Тромбоцитопении, тромбоцитопеническая пурпура у детей»**

**Задача № 3**

Девочка, 5 лет, с жалобами на носовое кровотечение, появление синяков без видимой причины на туловище и конечностях.

АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ: известно, что за две недели до начала этого заболевания перенесла ОРВИ с субфебрильной температурой. Кровоизлияния на коже появились в последние 3 дня, количество элементов сыпи ежедневно увеличивалось. В день поступления внезапно возникло носовое кровотечение, которое длительно не останавливалось, в связи чем ребенок и был госпитализирован.

ОБЪЕКТИВНО: состояние девочки тяжелое за счет выраженного кожного геморрагического синдрома и продолжающегося носового кровотечения. На коже лица, туловища и конечностей обильная петехиальная сыпь, экхимозы разной давности размером от 0,5 до 2,0 см в диаметре. На слизистых оболочках полости рта множественные петехии. В носовых ходах влажные тампоны, пропитанные кровью. Периферические лимфатические узлы шейной и подмышечной групп мелкие, безболезненные, подвижные. Аускультативно в легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Одышки нет. ЧД 24 в минуту. Сердечные тоны громкие ритмичные. ЧСС 105 в минуту. АД 95/60 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень по краю реберной дуги, селезенка увеличена, пальпация безболезненная. Стул, мочеиспускание не нарушены.

ПРОВЕДЕНО ОБСЛЕДОВАНИЕ:

**ОАК:** HGB –108 г/л, RBC – 3,8х1012/л, PLT - 18,0х109/л, WBC - 9,2х109/л, п/я –3%, с/я – 43%, э – 4%, л – 44%, м – 6%, СОЭ – 17 мм/час.

**Проба жгута** – отмечается 40 петехий ниже уровня жгута (норма 10)

**Длительность кровотечения** **по Дюке** - 7 мин

**Ретракция кровяного сгустка** – 35 %.

**Миелограмма:** костный мозг клеточный, бластные клетки – 2%, нейтрофильный росток – 60%, эозинофилы 5%, лимфоциты 10%, эритроидный росток – 24%, мегакариоциты – 0,4% (1 на 250) – молодые формы со слабой отшнуровкой тромбоцитов.

**ОАМ:** цвет соломенно-желтый, относительная плотность 1015, белок – нет, pH – 6,0, эпителий плоский – 2-4 в п/зр, лейкоциты – 1-4 в п/зр, цилиндры – нет, слизь, бактерии – нет.

ВОПРОСЫ:

1. Выделите клинические симптомы и синдромы, назовите причину ухудшения состояния
2. Оцените лабораторные данные
3. Поставьте предварительный диагноз
4. Составьте план обследования
5. Определите программу лечения

**«Вазопатии у детей: геморрагический васкулит. Коагулопатии. Тромбоцитопении, тромбоцитопеническая пурпура у детей»**

**Задача № 4**

Мальчик, 7 лет, поступил в отделение гематологии с жалобами на бо­ли в левом коленном суставе, увеличение его в объеме.

АНАМНЕЗ ЖИЗНИ:мальчик от 2 беременности, 1 срочных родов. Родился доношенным с массой тела 3900 г, длиной – 52 см. Оценка по шкале Апгар - 7/8 баллов. На естественном вскармливании находился до 4 месяцев. Ребенок рос и развивался соответственно возрасту. Перенесенные заболевания – ОРВИ, красну­ха. Аллергологический анамнез не отягощен.

В генеалогическом анамнезе отмечается повышенная кровоточивость у дяди со стороны матери.

АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ: с 1 года у ребенка стали появляться экхимозы на ногах после случайных травм. С 2 лет у мальчика отмечались обильные кровотечения после малых травм (из слизистой десен, носа). В 5 лет было крово­излияние в левый коленный сустав, межмышечные гематомы. Настоящее ухуд­шение наступило 2 недели назад.

ОБЪЕКТИВНО:ребенок правильного телосложения, удовлетворительного питания. Кожные покровы бледные, отмечаются единичные экхимозы на голенях и правом плече. Левый коленный сустав увеличен в объеме, кожа над ним си­нюшная, горячая на ощупь, пальпация болезненна, определяется флюктуация. Мальчик самостоятельно не ходит, находится в вынужденном положении, беспокоят боли при движении в ле­вом коленном суставе. Со стороны внутренних органов без особенностей.

Рост – 120 см, масса – 21кг.

ПРОВЕДЕНО ОБСЛЕДОВАНИЕ:

**ОАК**: HGB - 98 г/л, RBC – 3,44 x 1012/л, WBC – 5,6 х 109/л, с/я - 65%, л - 32%, м - 1%, э - 2%, СОЭ - 10 мм/час.

**Концентрация VIII фактора** - 4 %.

ВОПРОСЫ:

1. Выделите клинические симптомы и синдромы
2. Оцените физическое развитие и обследование ребенка
3. Поставьте предварительный диагноз
4. Составьте план обследования
5. Составьте программу лечения

**«Вазопатии у детей: геморрагический васкулит. Коагулопатии. Тромбоцитопении, тромбоцитопеническая пурпура у детей»**

**Задача № 5**

Девочка 6 лет, поступила в приемное отделение больницы с жалобами на носовое кровотечение.

АНАМНЕЗ ЖИЗНИ:с 3 лет у ребенка отмечаются нечастые непродолжительные носовые кровотечения, купирующиеся самостоятельно, после годовалого возраста на коже часто появляются кровоподтеки, неадекватные перенесенной травме.

АНАМНЕЗ ЖИЗНИ:родители ребенка считают себя здоровыми. У отца в детстве были носовые кровотечения, но обследование не проводилось.

ОБЪЕКТИВНО:при поступлении состояние ребенка средней тяжести. Т-36,5 °С. В носовых ходах тампоны, пропитанные кровью. Кожа и слизистые оболочки умеренно бледные, отмечаются многочисленные экхимозы различной давности и величины (от 0,5 до 2-3 см) на туловище и конечностях, в местах давления одеждой небольшое количество петехий. Периферические лимфатические узлы: подчелюстные, подмышечные, паховые размером до 1,0 см, подвижные, безболезненные, единичные. Слизистая оболочка полости рта блестящая, чистая, миндалины не увеличены, по задней стенке глотки стекает кровь. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. ЧД – 26 в мин. Тоны сердца громкие, ритмичные. ЧСС 100 в мин. АД 90/65 мм.рт.ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не пальпируются. Мочеиспускание и дефекация не нарушены.

ПРОВЕДЕНО ОБСЛЕДОВАНИЕ:

**ОАК:** HGB – 92 г/л, RBC – 3,4х1012/л, ретикулоциты 3%, PLT – 500,0 х109/л, WBC 8,3 х109/л, п/я – 2%, с/я – 65%, э – 1%, л – 27%, м – 5%, СОЭ 12 мм/час.

Активность FXIII -105,6%.

**Проба жгута** – отмечается 40 петехий ниже уровня жгута (норма 10)

**Длительность кровотечения по Дюке**:10 мин.

**Ретракция кровяного сгустка**: 30%.

**АЧТВ** – 36,2с.

**Агрегация тромбоцитов индуцированной АДФ – 0%, адреналина - 5%, коллагена** – 4%, **ристоцетин-агрегация** – 60%.

ВОПРОСЫ:

1. Выделите клинические симптомы и синдромы
2. Оцените физическое развитие и обследование ребенка
3. Поставьте предварительный диагноз
4. Составьте план обследования
5. Составьте программу лечения

**«Вазопатии у детей: геморрагический васкулит. Коагулопатии. Тромбоцитопении, тромбоцитопеническая пурпура у детей»**

**Задача № 6**

Девочка 6 лет, поступила в клинику с жалобами на частые носовые кровотечения и кровоизлияния на коже.

АНАМНЕЗ ЖИЗНИ:ребенокот 4 беременности, 2 срочных родов с массой 4100 г, длиной – 53 см. Бере­менность протекала с гестозом второй половины, угрозой прерывания. Ребенок рос и развивался соответственно возрасту. Перенесенные заболевания – ОРВИ, ветряная оспа.

Аллергологический анамнез не отягощен. У дедушки по линии матери часто наблюдались кровотечения при порезах.

АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ: у девочки часто появляются синяки и кровоподтеки без особых причин, отмечалось длительное носовое кровотечение.

ОБЪЕКТИВНО: ребенок правильного телосложения, удовлетворительного питания. Т 36,7 °С. Кожный покров бледный, сухой, на коже конечностей и туловища экхимозы в различной стадии разрешения, отличающиеся по форме и размеру, располагающиеся несимметрично. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧД – 20 в минуту. Тоны сердца средней громкости, ритмичные с ЧСС до 80 ударов в минуту. АД – 85/65 мм.рт.ст. Живот мягкий, безболезненный, печень и селезенка не увеличе­ны. Стул и мочеиспускание не нарушены.

ФР: рост – 116 см, масса - 20 кг.

ПРОВЕДЕНО ОБСЛЕДОВАНИЕ:

**ОАК**: HGB – 110 г/л, RBC – 3,4х1012/л, WBC – 8 х 109/л, PLT -300 х 109/л, э – 1%, п/я – 2%, с/я – 57%, л – 36%, м – 4%, СОЭ – 10 мм/ч.

**Время свертывания**: 5,5 минуты.

**Активность FXIII** – 40,6%.

**АЧТВ** - 35 с.

**Ретракция кровяного сгустка**: 50%.

**Агрегация тромбоцитов под влиянием АДФ –** 75%, **адреналина –** 80%, **коллагена** – 70%, **ристоцетин-агрегация** – 30%.

ВОПРОСЫ:

1. Выделите клинические симптомы и синдромы
2. Оцените физическое развитие и данные лабораторного обследования ребенка
3. Поставьте предварительный диагноз
4. Составьте план обследования
5. Составьте программу лечения