**ПАСПОРТНАЯ ЧАСТЬ**

1. Ф.И.О. ребенка: \_\_\_\_\_\_\_\_

2. Дата рождения: 18.03.1996

3. Возраст: 9 лет

4. Пол: мужской

5. Постоянное место жительства: \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

6. Учится в средней школе пос. Лесной в 3 классе

7. Мать: \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_, 29 лет, домохозяйка,

 группа крови AB(IV) Rh отр.

 Отец: \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_, 34 года,

 место работы: мост метрострой, группа крои В (Ш) Rh полож.

8. Группа крови: B(III) Rh полож.

9. Аллергические реакции на криопрепараты крови в виде атопического дерматита

10. Дата поступления в стационар: 06.03.06

11. Дата курации: 09.03.06

Клинический диагноз болезнь Виллебранда

Осложнения основного заболевания почечное кровотечение

Сопутствующие заболевания реактивные изменения поджелудочной железы

**АНАМНЕЗ**

**Жалобы**

 Причиной госпитализации послужили жалобы ребенка на появление мочи, окрашенной в бурый цвет 5.03.03, а 06.03.06 моча со сгустками крови. При этом ребенок предъявлял жалобы на интенсивные боли в поясничной области слева, которые были купированы обезболивающими препаратами. Больной на момент курации предъявляет жалобы на появление гематом на конечностях.

**История настоящего заболевания (Anamnesis morbi)**

 В возрасте 6 месяцев поцарапал щеку – отмечалось длительное кровотечение, остановленное с помощью гемостатической губки. В 10 мес. рана десны с длительным кровотечением, в дальнейшем неоднократные кровотечения из слизистой полости рта.

 В возрасте 1 г. 1 мес. установлен диагноз болезнь Виллебранда.

С 1997 г. наблюдается в Гематологическом Центре с диагнозом Коаугулопатия тяжелая. Болезнь Виллебранда.

Результаты обследования: факторы свертывания крови VIII – 5.1 %, fW 7 %.

В дальнейшем ребенок неоднократно обращался к врачу, по поводу носовых кровотечений, После чего ребенок неоднократно обращался ко врачу по поводу кровотечений после экстракции зубов, носовых, из слизистой оболочки полости рта. С целью гемостаза в/в струйно получал концентрат VIII фактора. Для оказания экстренной помощи при кровотечениях больному необходимо проведение своевременной гемостатической терапии концентратом фактора VIII.

***Заключение по анамнезу заболевания***

Поражение системы кроветворения, вывод сделан на основании жалоб и обследования ребенка. Заболевание имеет хроническое течение, т.к. ребенок болен 9 лет.

**Анамнез жизни (Anamnesis vitae)**

**Антенатальный период развития**

Ребенок от I беременности, протекавшей с токсикозом на протяжении всей беременности.

От I родов, физиологичных.

**Характеристика развития ребенка до 1 года**

***Период новорожденности***

Родился с ростом 50 см, массой 3300 г. При рождении состояние ребенка было оценено в 8 баллов по шкале Апгар.

Закричал сразу. Пуповинный отросток отпал на третьи сутки. Заживление пупочной ранки произошло на 14 день.

Грудное вскармливание на 1-ом месяце жизни.

Заболеваний на 1-ом месяце жизни не было.

 **Грудной (младенческий период)**

***Нервно-психическое развитие***

1 мес. – кратковременная фиксация взора на предмете, вздрагивание при резком

 звуке и мигание, первая улыбка.

2 мес. – следит взглядом за движущейся игрушкой, улыбка в ответ на улыбку

 или на речь взрослого, держит голову.

3 мес. – отчетливое слуховое сосредоточение, начинает гулить, комплекс

 оживления в ответ на разговоры, хорошо удерживает голову лежа на

 животе; начинает делать упор ногами.

4 мес. – узнает мать, громко смеется, поворачивает голову на звук,

 поворачивается со спины на живот, длительно гулит, захватывает

 подвешенную игрушку.

5 мес. – отличает чужих от родителей, стоит, не подгибая ног при поддержке,

 поворачивается со спины на живот, берет игрушку, долго гулит.

6 мес. – поворачивается с живота на спину, ползет к игрушкам, начинает

 лепетать.

7 мес. – самостоятельно сидит, хорошо ползает, перекладывает игрушки из одной руки в

 другую, лепечет, зрительная ориентировочная реакция на вопрос “где?”, пьет из

 чашки, которую держит взрослый.

8 мес. –встает у опоры, ходит, держась за нее.

9 мес. – ходит при поддержке за обе руки, подражает слышимым слогам, знает

 свое имя, пьет из чашки придерживая ее руками.

10 мес. – влезает на невысокую поверхность и слезает с нее, подражает слогам

 взрослого.

11 мес. – самостоятельно стоит без опоры, произносит первые слова, выполняет

 элементарные требования.

12 мес. – самостоятельно ходит, произносит 10 слов, сам берет чашку и пьет.

***Вскармливание***

Грудное вскармливание до 3 мес , кормление было регулярным, ночной перерыв составлял семь часов. С третьего месяца жизни ребёнок стал получать соки из фруктов.

***Прорезывание молочных зубов***

В 6 мес. – 2 нижних средних резца.

В 8 мес. – 2 верхних средних резца.

В 10 мес. – 2 верхних боковых резца.

В 12 мес. – 2 нижних боковых резца.

К году имел 8 молочных зубов.

**Особенности последующих этапов развития (после 1-го года жизни)**

***Физическое развитие***

Соответствовало возрасту.

***Посещение детских учреждений***

Детский сад не посещал.

**Перенесенные заболевания и операции**

Краснуха, ОРВИ, ОРЗ.

**Профилактически прививки и проба Манту**

По возрасту.

**Аллергологический анамнез**

С 1.5 до 2.5 лет был атопический дерматит (на молочные продукты и цитрусы).

**Семейный анамнез**

Мать: Макарова Елена Николаевна, 29 лет, русская, образование среднее, домохозяйка,

 практически здорова, вредные привычки отрицает, группа крови АВ(IV)

 Rh отрицательный.

Отец: Макаров Вячеслав Викторович, 34 года, русский, образование средне техническое,

 место работы: «Мостметрострой», практически здоров, курит, группа крои В(Ш)

 Rh положительный..

**Социально-бытовой и эпидемиологический анамнез**

Семья неполная, проживают в отдельной квартире с матерью, ребенок для родителей желанный, обстановка спокойная. Семья материально обеспечена. Эпидемиологическое окружение ребенка благоприятное.

**Заключение по анамнезу жизни**

На основании данных анамнеза жизни выделены следующие факторы риска:

* токсикоз на протяжении всей беременности,
* ранний перевод на искусственное вскармливание,
* отягощенный семейный анамнез (наличие у прабабушки со стороны матери и прабабушки со стороны отца гипертонической болезни).

**НАСТОЯЩЕЕ СОСТОЯНИЕ (STATUS PRAESENS)**

***Жалобы***

предъявляет жалобы на появление гематом на конечностях.

***Оценка тяжести состояния***

средней тяжести, так как при осмотре обнаружены гематомы и множественные экхимозы.

***Самочувствие*** хорошее.

**Общий осмотр**

***Сознание*** ясное.

***Положение*** активное.

***Поведение*** доброжелательное.

***Двигательная активность*** активен.

***Аппетит*** сохранен.

***Температура тела*** 36,70С.

***Стигмы дисморфогенеза*** отсутствуют.

**Оценка физического развития**

Возрастная группа 10 лет (9 лет 11 мес.).

Осмотр (визуально физическое развитие соответствует возрасту, пропорциональное).

Возрастной тип телосложения – младшего школьника (8 – 12 лет).

Антропометрия: рост 147см, масса 39 кг, окружность головы 53 см,

окружность груди 71 см.

Оценка антропометрических показателей по таблицам стандартов перцентильного типа.

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Показатели | Результаты измерений | Центильный коридор | Оценка показателя |
| Рост, см | 147 | 7 (90-97%) | Высокий |
| Масса, кг | 39 | 7 (90-97%) | Высокий |
| Окр. головы, см | 53 | 5 (50-75%) | Средний |
| Окр. груди, см | 71 | 6 (75-90%) | Выше среднего |

***Заключение:*** Физическое развитие высокое, гармоничное (т.к. масса соответствует росту – показатели находятся в пределах одного коридора).

Соматотип – макросоматический **20** (18-20)

Оценка антропометрических показателей по эмпирическим формулам.

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Показатели | Результаты измерений | Расчет по формуле | Отклоне-ние | Оценка показателя |
| Рост, см | 147 | 130+5х(10-8)=140 | +7 (2 в.и) | Выше среднего |
| Масса, кг | 39 | 19+3х(10-5)=34 | +4 (2 в.и) | Выше среднего |
| Окр. головы, см | 53 | 50+0,6х(10-5)=53 | 0 | Средний |
| Окр. груди, см  | 71 | 63 | +8 (3 в.и) | Погр. Высокий |

**Заключение:** Физическое развитие соответствует возрасту выше среднего(т.к. отклонение от средневозрастного показателя находится в пределах 2-х возрастных интервалов) , гармоничное (т.к. масса и рост находятся в одной оценочной категории).

ИМТ Кетле 2 = 18 Масса соответствует росту (16-25)

Индекс Тура = 18 соответствует норме (10-20)

Паспортный возраст соответствует биологическому.

**ИССЛЕДОВАНИЕ ОРГАНОВ И СИСТЕМ**

**Кожа, видимые слизистые оболочки, придатки кожи и подкожно-жировой слой**

**Кожа**

***Осмотр:***

бледно-розовая, большое количество на верхних и в большей степени на нижних конечностях экхимозов различного диаметра (от 5мм до 3 см), неправильной формы в разной степени разрешения (от синего до желтого цветов) , имеются несколько гематом, одна на верхней трети внутренней поверхности правого плеча, диаметром около 5 см желто-зеленого цвета, неправильной формы, вторая на внутренней поверхности средней трети левого бедра диаметром около 3 мм в диаметре, неправильной формы красновато-синеватого цвета.

***Пальпация:***

кожа умеренно влажная, эластичная, теплая, экхимозы и гематомы безболезненны.

**Видимые слизистые оболочки и склеры**

***Осмотр слизистых оболочек:***

светло-розового цвета, чистые, блестящие, влажные, гладкие, патологических элементов нет.

***Осмотр склер:***

белого цвета, инъецированных сосудов, иктеричности нет.

**Придатки кожи**

***Волосы:***

мягкие, густые, русого цвета, патологических изменений (выпадения, плешивости и др.) нет.

***Ногти:***

розового цвета, овальной формы, патологических изменений (ломкость, продольная исчерченность, полированные ногти, «часовые стекла» и др.) нет.

**Подкожно-жировой слой**

***Осмотр:***

развитие умеренное, распределение неравномерное – со скоплением в области живота. Отеков нет.

***Пальпация:***

консистенция не изменена, тургор мягких тканей не изменен и удовлетворительный.

Толщина подкожно жировой складки: бицепс –15мм, трицепс – 20 мм, под лопаткой –15мм, над подвздошной костью - 30 мм.

Сумма четырех складок 15 + 20 + 15 +30 = 80мм. 7 коридор (90-95%). Степень упитанности высокая. Соответствует возрасту.

Тургор мягких тканей на внутренних поверхностях плеча и бедра удовлетворительный.

**Опорно-двигательный аппарат**

***Общий осмотр:***

телосложение правильное. Поза свободная. Походка правильная, устойчивая. Объем движений полный. Осанка правильная. Визуально мышечный тонус - удовлетворительный.

**Костная система**

**Голова**

***Осмотр:***

голова правильной формы, величина соответствует возрасту. Глазные щели, носогубные складки, ушные раковины симметричны.

Соотношение высоты мозгового и лицевого черепа 1:1,5.

Ротовая полость: прикус правильный, 24 зуба, полость рта санирована, цвет эмали – белый.

***Пальпация:***

кости черепа безболезненные, плотные.

***Перкуссия:***

кости черепа безболезненные, перкуторный звук симметричен.

***Окружность головы*** 53 см.

**Грудная клетка**

***Осмотр:***

цилиндрической формы, над- и подключичные ямки выполнены, межреберные промежутки умеренной ширины, симметричны. Ход ребер умеренно косого направления, эпигастральный угол прямой, лопатки умеренно выступают. Костные структуры симметричны. Деформации отсутствуют.

***Пальпация:***

грудная клетка эластична, безболезненная. Ключицы, ребра, лопатки, грудина безболезненны, без патологических изменений.

***Перкуссия:***

ребра, ключицы, грудина безболезненны.

***Окружность грудной клетки*** 71 см.

**Позвоночник**

***Осмотр:***

физические изгибы (шейный лордоз, грудной кифоз, поясничный лордоз) выражены умеренно. Плечи, углы лопаток, треугольники талии симметричны. Искривления позвоночника во фронтальных и сагитальных плоскостях отсутствуют.

***Пальпация:***

линия проведенная по остистым позвонкам – прямая. Болезненность отсутствует.

***Движения:***

в полном объеме.

**Конечности**

 ***Осмотр:***

верхние конечности одинаковы по длине, симметричны, деформации отсутствуют, положение свободное.

Нижние конечности одинаковы по длине, симметричны, деформации отсутствуют, положение свободное.

 Соотношение плеч, предплечий, кистей; бедер, голеней, стоп – пропорциональны.

Свод стопы выражен, правильный.

***Пальпация:***

целостность костей не нарушена, болезненности нет. Патологических симптомов («браслетики», «нити жемчуга», и др.) нет

**Суставы конечностей**

***Осмотр*** симметричных суставов***:***

правильной формы, одинаковой величины, объем суставов и кожа над ними не изменены. Отечность мягких тканей, сглаженность контуров отсутствует.

***Пальпация:***

безболезненная, отечности, местного повышения температуры нет.

***Движения*** активные и пассивные в суставах в полном объеме, безболезненны.

**Мышечная система**

***Осмотр:***

развитие мышц умеренное, мышечный рельеф выражен умеренно, развитие мышц одинаково на симметричных участках. Визуально мышечный тонус достаточный.

***Пальпация:***

мышцы упругие, одинаково развиты на симметричных участках. Мышечный тонус соответствует возрасту и полу. Мышечная сила одинаковая на симметричных конечностях, соответствует возрасту и полу, достаточная.

**Органы дыхания**

***Общий осмотр:***

цианоза нет.

Дыхание через нос свободное, носовые ходы чистые, кожа вокруг носа чистая. Голос звонкий. Зев, задняя стенка глотки бледно-розового цвета, слизистые оболочки чистые. Миндалины не увеличены, бледно-розового цвета.

Форма грудной клетки цилиндрическая, обе ее половины симметричны и одинаково участвуют в акте дыхания.

***Характеристика дыхания:***

брюшной тип дыхания. Частота дыхания 20 в мин. Ритм регулярный. Умеренной глубины, соотношение вдоха и выдоха правильное, соотношение частоты пульса и дыхания 4:1.

Вспомогательная мускулатура в дыхании не участвует. Втяжения межреберий нет.

***Пальпация грудной клетки:***

эластична, безболезненная, голосовое дрожание на симметричных участках грудной клетки одинаковое.

**Перкуссия легких**

***Сравнительная перкуссия:***

звук ясный легочный

***Топографическая перкуссия (определение границ легких):***

*Верхние границы*

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | **справа** | **слева** |
| Высота стояния верхушек спереди | 2 см | 2 см |
| Высота стояния верхушек сзади | остистый отросток VII шейного позв. | остистый отросток VII шейного позв. |

*Нижние границы*

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | **справа** | **слева** |
| Срединно-ключичная | VI ребро |  |
| Передняя подмышечная | VII межреберье |  |
| Средняя подмышечная | VIII ребро | VIII ребро |
| Задняя подмышечная | IX ребро |  IX межреберье |
| Лопаточная | X ребро | X ребро |
| Околопозвоночная | остист. отросток XI грудного позвонка | остист. отросток XI грудного позвонка |

*Подвижность нижнего края легких*

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | **справа** | **слева** |
| По задней подмышечной линии | 3 | 3 |

Перкуторные границы соответствуют возрастным нормам.

***Перкуссия внутригрудных лимфоузлов:***

увеличения лимфоузлов переднего (положительные симптомы чаши Философова и симптом Филатова) и заднего средостенья не выявлено. Симптомы Кораньи и Аркавина отрицательные. Паровертебрального укорочения перкуторного звука нет.

**Аускультация легких**

***Основные дыхательные шумы:***

выслушивается на симметричных участках легких везикулярное дыхание.

Ларинготрахеальное дыхание выслушивается в яремной ямке на уровне 7 шейного позвонка. Побочных дыхательных шумов (хрипы, крепитации, шум трения плевры) нет.

***Бронхофония:*** проводиться одинаково, на симметричных участках грудной клетки.

**Сердечно-сосудистая система**

***Осмотр области сердца:***

грудная клетка симметричная, деформаций нет.

Видимой пульсации сердечного и верхушечного толчка нет.

***Осмотр области сосудов:***

видимой пульсации сонных артерий нет, набухания и пульсации шейных артерий нет. Патологическая пульсация отсутствует. Венозной сети не отмечается. Симптомов нарушения периферического кровообращения нет.

***Пальпация области сердца и магистральных сосудов:***

сердечный толчок не определяется, верхушечный толчок определяется по левой средне-ключичной линии в V межреберье, положительный, умеренной силы и высоты, ограниченной, площадью 1 см. Пульсация на основании сердца и эпигастральная пульсация отсутствует.

***Пальпация периферических артерий и вен:***

пульс на височных, сонных, плечевых, локтевых, лучевых, бедренных, подколенных артериях и артериях тыла стоп определяется, умеренной силы, симметричный.

Пульс одинаковый на правой и левой лучевой артериях, ритмичный, удовлетворительного напряжения и наполнения, 70 ударов в минуту (в норме 70-90 уд/мин), симметричный, дефицита пульса нет. Капиллярный пульс отсутствует.

***АД*** 110/60 (ср.возр. АД: сист. 90+2n диаст. 60+n; норма АД ср.возр.= 110/70) на верхних конечностях.

***АД*** 120/70 на нижних конечностях.

**Перкуссия сердца**

 ***Границы относительной тупости сердца:***

правая – по правому краю грудины

левая – V межреберье, по левой срединно-ключичной линии

верхняя – III ребро

Поперечник относительной тупости – 10 см.

***Границы абсолютной тупости сердца:***

правая – по левому краю грудины

левая – между срединно-ключичной и парастернальной линиями, на 1 см. кнутри от

 левой границы относительной тупости сердца.

 верхняя – IV ребро

Поперечник абсолютной тупости 5 см.

***Оценка перкуторных границ:***

границы соответствуют возрастной норме.

**Аускультация**

*ЧСС*  76 в мин.

Тоны сердца громкие, ритм правильный.

В 1 точке (на верхушке сердца) I тон громкий, преобладает над II, ритмичный, шумов нет. Во 2 точке (во II межреберье справа от грудины) II тон громкий, преобладает над I, ритмичный, шумов нет.

В 3 точке (во II межреберье слева от грудины) II тон громкий, преобладает над I, ритмичный, шумов нет.

В 4 точке (у основания мечевидного отростка) I тон громкий, преобладает над II, ритмичный, шумов нет тон.

В 5 точке (слева от грудины в области прикрепления III-IV ребра, в точке Боткина – Эрба) I и II тон громкие, шумов нет.

Дополнительных тонов нет.

Побочных шумов, раздвоения, расщепления тонов, патологических тонов нет.

Шум трения перикарда отсутствует.

**Органы пищеварения**

***Общий осмотр:***

положение свободное. Отставания в физическом развитии не наблюдается.

***Аппетит:*** сохранен

***Диспепсические явления:*** не наблюдаются.

***Осмотр ротовой полости:***

видимые слизистые влажные, предверье рта бледно-розового цвета, без налета. Слизистая оболочка зева и задней стенки глотки розовые. Язык обложен налетом. Величина миндалин нормальная. Прикус правильный, зубы белые. Твердое небо куполообразное. Запах изо рта отсутствует. Патологических изменений нет.

***Склеры:*** белого цвета. Желтушности нет.

***Осмотр живота:***

обычной величины, округлой формы. Отделы живота симметричны. Брюшная стенка участвует в акте дыхания. Окружность живота 68 см. Патологических изменений нет.

***Осмотр печени и желчного пузыря:***

в области правого подреберья патологических изменений не выявлено.

**Перкуссия живота:**

живот безболезненный. Симптом Менделя отрицательный. Признаков асцита методами перкуссии и флюктации не выявлено.

**Пальпация живота**

***Поверхностная ориентировочная:***

Живот мягкий безболезненный, напряжения мышц передней брюшной стенки не выявлено, болезненности нет, зоны кожной гиперстензии на передней брюшной стенке и за ее пределами не выявлены.

Расхождения прямых мышц живота, грыжи белой линии, пупочного кольца, пахово-мошоночных не выявлено. Поверхностно расположенных опухолей и увеличенных органов не выявлено.

***Определение перитонеальных симптомов:*** отрицательные.

***Глубокая методическая скользящая пальпация по Образцову-Стражеско:***

в левой подвздошной области пальпируется сигмовидная кишка в виде гладкого, эластического тяжа диаметром 1,5 см, безболезненна, подвижна, не урчит.

В правой подвздошной области пальпируется слепая кишка в форме гладкого, мягко-эластичного цилиндра диаметром 2 см, безболезненна, умеренно подвижна, не урчит.

Восходящий отдел толстого кишечника пальпируется в форме гладкого, эластического тяжа диаметром 1,5 см, легко смещается, не урчит, безболезненна.

Нисходящий отдел толстого кишечника не пальпируется.

Поперечная ободочная кишка определяется на уровне пупка в виде поперечно-лежащего мягкого эластичного цилиндра диаметром около 2 см. Кишка безболезненна, легко смещаема, не урчит.

Эпигастральная область и пилородуоденальная область безболезненные.

**Аускультация живота**

Шум перистальтики кишечника не изменен.

**Печень и желчевыделительная система**

***Глубокая пальпация печени по методу Н.Д. Стражеско (скользящая):***

печень выступает из-под края правой рёберной дуги на 1 см. по правой передней подмышечной линии, по правой срединно-ключичной линии находится на уровне реберной дуги, по передней срединной линии пальпируется на 3-4 см ниже мечевидного отростка в верхней 1/3 между мечевидным отростком и пупком. При пальпации край печени болезненный, острый, плотный.

Пальпация в точке проекции желчного пузыря безболезненна.

Симптом Мэрфи отрицательный.

Симптом Кэра отрицательный.

Симптом Мюсси отрицательный.

Симптом Боаса отрицательный

*Границы относительной тупости печени по методу В.П. Образцова:*

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| топографические линии | границы печени | разме-ры, см |
| верхние | нижние |
| правая парастернальная | V ребро | на 1 см ниже края реберной дуги | 7 |
| правая срединно-ключичная | V ребро | на уровне реберной дуги | 8 |
| правая передняя подмышечная | VIребро | на 1 см ниже края реберной дуги | 9 |
| передняя срединная | – | на 3-4 см ниже мечевидного отростка, в верхней 1/3 между мечевидным отростком и пупком | 7 |
| по левой реберной дуге | – | на уровне левой парастернальной линии | 6 |

*Границы относительной тупости печени по методу М.Г. Курлова:*

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| топографические линии | границы печени | размеры печени,см |
| верхние | нижние |
| правая срединно-ключичная | V ребро | на уровне реберной дуги | 8 |
| передняя срединная | – | на 3-4 см ниже мечевидного отростка, в верхней 1/3 между мечевидным отростком и пупком тростка | 7 |
| по левой реберной дуге | – | на уровне левой парастернальной линии | 6 |

*Оценка пальпаторных и перкуторных данных:* имеется увеличение и уплотнение правой доли печени.

**Поджелудочная железа**

Проекция тела - пальпация в зоне Шоффара безболезненна.

Проекция хвоста - пальпация в точке Мейо-Робсона несколько болезненна.

Проекция головки - пальпация в точке Дежардена безболезненна.

***Осмотр ануса:*** патологических изменений не выявлено.

***Стул:*** регулярный, оформленный.

**Органы кроветворения**

***Осмотр*:**

увеличения периферических лимфоузлов нет.

***Пальпация:***

периферические лимфоузлы:

|  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Группа лимфоузлов | кол-во в группе | размер | консис-тенция | подвиж-ность | болезнен-ность |
| затылочные | не пальпируются |  Безболезненные |
| околоушные | не пальпируется |
| задние шейные | не пальпируются |
| передние шейные | множественные | I - II | эластичные | подвижные |
| подчелюстные | единичные | II | эластичные | подвижные |
| подбородочные | не пальпируются |
| надключичные | не пальпируются |
| подключичные | не пальпируются |
| подмышечные | единичные | II | эластичные | подвижные |
| торакальные | не пальпируются |
| кубитальные | не пальпируются |
| паховые | множественные | II | эластичные | подвижные |

*Оценка:* патологии не выявлено.

***Пальпация селезенки:***

селезенка в положении лежа на спине и на правом боку не пальпируется.

**Перкуссия селезенки и внутригрудных лимфоузлов**

***Перкуссия селезенки*** *по методу В.П. Образцова:*

|  |  |
| --- | --- |
| параметры | Размер, см |
| поперечник (по среднеподмышечной линии) | 4 |
| длинник (по X ребру) | 6 |

*Оценка:* Селезенка не увеличена

***Перкуссия внутригрудных лимфоузлов:***

увеличения лимфоузлов переднего (положительные симптомы чаши Философова и симптом Филатова) и заднего средостенья не выявлено. Симптомы Кораньи и Аркавина отрицательные. Паравертебрального укорочения перкуторного звука нет.

**Мочевыделительная система**

***Осмотр:***

 отеков (одутловатость лица, отечность век, анасарки) нет. Гиперемии и припухлости в поясничной области не наблюдается. Увеличения объема живота и выбухание в надлобковой области нет. Наружные половые органы сформированы правильно по мужскому типу.

***Пальпация***

Отеков в области лица, поясницы, крестца, нижних конечностей не выявлено.

Почки в положении лежа и стоя не пальпируются, область их проекции безболезненна.

Мочевой пузырь не пальпируется, область проекции безболезненна.

Болезненности в болевых точках (верхней и средней мочеточниковых, реберно-позвоночной и реберно-поясничной) не выявлено.

***Перкуссия***

Симптом Пастернацкого отрицательный с двух сторон.

Притупления перкуторного звука в области проекции мочевого пузыря не выявлено.

***Мочевыделение и характеристика мочи***

Диурез: за сутки выделяется 1500 мл мочи, что соответствует возрасту. Нарушения ритма мочеиспусаний нет.

***Характеристика мочеиспусканий:***

свободное, нормальной частоты, безболезненное. Недержание мочи не наблюдается.

***Моча:*** желтая, прозрачная, без примесей, без запаха.

Заключение по результатам объективного клинического исследования:

Наличие гематом и множественных экхимозов на конечностях (***геморрагический синдром***) указывает на поражение кроветворной системы.

Увеличение печени и болезненность при пальпации нижнего края печени и в области проекции поджелудочной железы (***болевой синдром***) указывает на поражение системы ЖКТ.

 Появление болей слева в поясничной области (***болевой синдром***) за несколько дней до госпитализации и сначала «бурой», а затем и со сгустками крови мочи – макрогематурии (***мочевой синдром***) в день госпитализации указывает на поражение мочевыделительной системы.

**ДАННЫЕ ЛАБОРАТОРНЫХ МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ**

***Клинический анализ крови*** от 07.03.06

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Hb, г/л | 122 | 120-140 | N |  |
| Эритроциты, 1012/л | 4.54 | 4-5 | N |  |
| Ht, % | 40 | 38-46 | N |  |
| Тробоциты, 109/л | 248  | 150-350 | N |  |
| Лейкоциты, 109**/**л | 6.6 | 6-10 | N |  |
| *Формула:* |  |  |  |  |
| Палочкоядерные % | 1 | 1-4 | N |  |
| Сенментоядерные % | 36 | 40-60 | ↓ |  |
| Моноциты % | 6 | 4-6 | N |  |
| Лимфоциты % | 36 | 30-45 | N |  |
| Базофилы % | 1 | 0-1 | N |  |
| Эозинофилы % | 20 | 1-4 | ↑ |  |
| СОЭ, мм/ч  | 5  | 5-10 | N |  |

Длительность кровотечения по Дуке 1’00’’

время свертывания крови по Сухореву 3’20’’-3’40’’

*Заключение:* Выявлена эозинофилия, которая является маркером аллергии, возможно она является следствием лечения препаратами крови. Также выявлена нейтропения, которая является относительной, т.к. на фоне эозинофилии изменилось процентное соотношение в лейкоцитограмме.

***Анализ мочи*** от 07.03.06

цвет – желтый, прозрачная, N

отн. плот. – 1030, N

реакция – 6,0, N

лейкоцитов – 1-2 в поле зрения, N

реакция на кровь – 10 мг/л , ↑

 белок 0.5 ( 0-0,1 –норма) , ↑

эритроциты – измененные( густо в поле зрения) ↑

 неизмененные ( густо в поле зрения) ↑

цилиндры зернистые 1-2 в поле зрения, ↑

слизь ++. N

*Заключение:* в данном анализе выявлена гематурия, протеинурия, цилиндрурия, что указывает на наличие мочевого синдрома. Можно предположить, что данные отклонения возникли вследствие кровоизлияния в почки.

***Биохимический анализ крови*** от 07.03.06

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Показатели и единицы измерения | У пациента | Норма | Вывод |
| Общ. Белок г/л | 87 | 60-80 | N |
| Общ.билирубин мкмоль/л | 16,77 | 1,5-20,5 | N |
| АсАТ ед/л | 11 | 6-45 | N |
| АлАТ ед/л | 16 | 6-40 | N |
| Щелочная фосфотаза ед/л | 479 | 70-612 | N |
| Мочевина моль/л | 4.87 | 1,5-7,0 | N |
| Креатинин мкмоль/л | 88 | 40-110 | N |
| K моль/л | 4,23 | 3,8-5,5 | N |
| Na моль/л | 142 | 135-150 | N |
| Глюкоза моль/л | 5.3 | 3,1-6,1 | N |
| Холестерин моль/л | 3,94 | 3,74-6,50 | N |
| α-амилаза | 79 | 10-220 | N |

*Заключение:* Изменений в данном анализе крови не выявлено

HBS, HCV, ВИЧ от 07.03.06 – отрицательные.

 Кал на Я/глистов, соскоб на энтеробиоз – отрицательные.

**ДАННЫЕ ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫХ МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ**

**УЗИ**  от 09.03.06

***Почки:*** топография не изменена. Контуры четкие, ровные.

Размеры: пр. 103x43x33 мм, лев. 104x45x35 мм (в норме 89x45x30 мм).

Лоханки: пр. - 6 мм, лев. - 13 мм (в норме 10 мм).

Дополнительные включения: слева в воротах почки объемное образование средней

 эхогенности, размером 25-27 мм, неоднородное за счет

 гиперэхогенных включений.

Заключение: По данным эхографии почек нельзя исключать гематому слева.

***Поджелудочная железа:*** топография не изменена. Контуры четкие, ровные.

Размеры: головка – 19 мм, тело – 13 мм, хвост – 17 мм.

Эхогенность паренхимы повышеная.

*Заключение:* эхопризнаки реактивных изменений поджелудочной железы.

**ОБЩЕЕ ЗАКЛЮЧЕНИЕ**

На основании **жалоб** (боли в поясничной области слева за несколько дней до госпитализации, почечное кровотечение в день госпитализации), **симптомов** (гематомы и множественные экхимозы на конечностях), а также данных **анамнеза заболевания** (ребенок заболел впервые в 6 месячном возрасте, поцарапал щеку – отмечалось длительное кровотечение; в 10 мес. ребенок повредил десну, которая кровоточила 12 ч., по поводу чего ребенок был обследован и наблюдается в гематологическом центре с 1 года. В последующем неоднократно наблюдались кровотечения после экстракции зубов, повторяющиеся носовые кровотечения и из слизистой. Гемостаз при использовании VIII фактора восстанавливается) ***можно предположить поражение кроветворной системы***, проявляющееся гемморагическим синдромом смешанного типа.

Данный тип характерен для болезни Виллебранда, а данные **лабораторных методов обследования** (↓ VIII фактора (5.1 %) и ↓ fW (7 %)), **данные непосредственного исследования** (при поступлении в стационар отмечалось почечное кровотечение, гематомы и множественные экхимозы на конечностях) и **данные инструментальных методов обследования** (УЗИ - гематома в воротах левой почки) подтверждают этот диагноз.

Таким образом, у ребенка имеется поражение органов кроветворения в виде наследственного дефицита VIII фактора и фактора Виллебранда тяжелой формы, с образованием гематом в мягких тканях и внутренних органах. **Основным клиническим синдромом** поражения является **геморрагический**.

Заболевание носит **хронический** характер, т.к. ребенок болен с 1 года с периодами улучшения и ухудшения состояния.

**Осложнения**:наблюдается поражение мочевыделительной системы вызванное гемморагическим синдромом (в частности кровотечением в ворота почки), увеличение правой доли печени, возможно возникшее вследствие применения препаратов крови и реактивное изменение поджелудочной железы. Высказанные предположения подтверждают результаты непосредственного объективного исследования и дополнительных методов обследования.

При поступлении в стационар состояние оценивалось как **тяжелое**, т.к. поступил с почечным кровотечением, имелись множественные гематомы и экхимозы. В динамике на момент курации состояние **среднетяжелое**, т.к. сохранился геморрагический синдром в виде гематом и экхимозов.