# Фамилия, имя

Возраст **10 лет**

Дата поступления

Прописка

Диагноз при поступлении: **Дерматомиозит, подострое течение.**

## ЖАЛОБЫ

* При поступлении:

Жалобы на изъязвления на коже и на периодические боли в животе.

* На момент курации:

Те же.

## АНАМНЕЗ ЖИЗНИ

* Антенатальный период:

Ребенок от второй беременности (первая закончилась самопроизвольным выкидышем), протекавшей на фоне ОРЗ и угрозы выкидыша в первой половине беременности.

* Характеристика новорожденного:

Родилась в срок, срочными родами. Масса тела –4130 г. пуповина отпала на 5 сутки; пупочная рана зажила за две недели.

* К груди приложен на 2-й день. Находился на грудном вскармливании до 2-х мес. До 4-х мес смешанное вскармливание. Отнят от груди в возрасте 4 месяцев. Вскармливание искусственное с 4 месяцев. Режим кормлений правильный.
* К первому году было 4\4 зубов. Начал держать головку с 1,5 месяцев; сидеть, ходить с 8 месяцев. Читать и писать начал с семи лет. Психомоторное развитие соответствует возрасту (на момент курации).
* Перенесенные заболевания:

На 1-м году ОРЗ, кишечная инфекция, ЭКД, ветряная оспа, коклюш.

* Аллергические реакции на сладости, копченое, цитрусовые, жареное, соленое, проявляются зудом кожи.
* Профилактические прививки:

Сведений нет

* Семейный анамнез:

Сведений нет

* Бытовые условия и уход:

Материально-бытовые условия хорошие. Ребенок посещает школу. Режим дня соблюдает.

АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ.

В возрасте 2-х лет на коже появились первые изменения в виде эритематозных пятен в области межфаланговых суставов пальцев рук, под коленными суставами, появились лиловые пятна на коже щек, ягодицах. Ребенок наблюдался с диагнозом: псориаз, аллерогодерматит. Лечение без эффекта.

С 2-3 летнего возраста появилась слабость в ножках. Наблюдался у невропатолога с диагнозом: прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшена.

В июне 1997 года возникло подозрение на системное заболевание соединительной ткани. В сентябре 1997 года ребенок проконсультирован в клинике коллагенозов ММА им. Сеченова. Поставлен диагноз: ювенильный идеопатический дерматомиозит, активность 2 ст.; дерматит, миопатический синдром.

Назначен преднизолон в дозе 25 мг/сут с последующим снижением до 15 мг/сут. С марта 1998 года получал метатрексан в дозе 5 мг/нед, делагил ½ таб 1 раз в сутки. Из-за аллергической реакции делагил был отменен.

Повторно консультирован в клинике детских болезней ММА им. Сеченова в октябре 1998 года. Отмечена положительная динамика на фоне лечения. Уменьшение миопатического синдрома, проявлений дерматита. Доза преднизолона снижена до 10 мг/сут, метатрексана до 7,5 мг/нед.

В июне 1999 года получал санаторно-курортное лечение в санатории «Восход».

С февраля 2000 года отмечалось ухудшение состояния мальчика. Усилились проявления дерматита и умеренно ухудшился миопатический синдром. Получал синхронную терапию, 5 сеансов плазмофереза.

В апреле и октябре 2000 года повторно консультировался в ММА им. Сеченова. Было рекомендовано продолжить преднизолон по 10 мг/сут, 2% ксидефон 1 д.л. 2 раза в день, плаквенил 100 мг 1 раз в сутки, Витамин В6 1 мл/сут, ТромбоАСС 100 мг/сут. На фоне проводимой терапии наблюдается стабилизация состояния.

Последняя госпитализация в ноябре 2001 года, с этого времени состояние стабильное.

Поступил в плановом порядке 16.09.02 года на обследование и коррекцию терапии.

ДАННЫЕ ОБЪЕКТИВНОГО ИССЛЕДОВАНИЯ НА ДЕНЬ КУРАЦИИ

**Физическое развитие.**

1. Масса тела = 34,5кг.

По формуле = 10,5 + 2n = 10,5 + 2\*10 = 30,5кг. Реальная масса тела превышает расчетную на 11%.

1. Длина тела = 137см.

По формуле = 100 + 6 (n-4) = 100 + 6 (10-4) = 124см. Реальная длина тела превышает расчетную на 10%

1. Объем грудной клетки = 65см.

По формуле = 63см. Реальный объем грудной клетки превышает расчетный на 5%.

1. Объем головы = 54см.

По формуле = 55см. Реальный объем головы меньше расчетного на 1,85%

Развитие пропорциональное: незначительное опережение и по длине, и по массе тела.

Тургор мягких тканей упругий.

Эмоциональный статус:

Мальчик контактен, охотно отвечает на заданные вопросы, внимание концентрирует, охотно вступает в беседу. Аппетит, сон в норме.

Заключение: физическое развитие по антропометрическим данным в пределах нормы.

**Кожные покровы:**

Кожа с проявлениями дерматита, ливедо; сухость кожи, хейлит. На ногах гематомы. Над суставами проявления дерматита. Над кистями дерматит. Изменение пигментации вокруг пупка. Выраженный сосудистый рисунок в области верхнего плечевого пояса и на висках. Эластичность кожи в пределах нормы (кожа эластичная). Температура тела (субъективно) нормальная.

**Подкожно-жировая клетчатка:**

Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно (толщина кожной складки на уровне пупка – 1,5см.; толщина кожной складки под углом лопатки около 0,5см.); распределена равномерно. Отеков нет (на момент осмотра).

**Лимфатическая система:**

При осмотре лимфатические узлы не видны. При пальпации определяются единичные тонзиллярные лимфатические узлы, немного увеличенные в размерах (размером с увеличенную горошину), мягкоэластичной консистенции, не спаянные друг с другом и окружающими тканями, безболезненные при пальпации. Прилегающие к узлам кожа и подкожная клетчатка не изменены. Другие группы л\у не пальпируются.

**Мышечная система:**

Общее развитие мышечной системы нормальное, соответствует возрасту. Тонус мышц нормальный, болезненность при ощупывании, при активных и пассивных движениях отсутствует. Сила мышц несколько снижена. Объем активных и пассивных движений нормальный. Патологических особенностей нет.

**Костная система:**

Форма черепа гидроцефальная, роднички закрыты, швы сомкнуты. Форма грудной клетки – цилиндрическая, ассиметричная. При осмотре области суставов видимых деформаций нет. Кожные покровы над ними обычной окраски. При пальпации суставов их припухлости и деформации, а также болезненности не отмечается. Свод стопы выражен. Статика движений в полном объеме, походка ровная. При исследовании позвоночника отмечается наличие физиологических изгибов, нарушение осанки. Углы лопаток находятся на одном уровне.

**Система дыхания:**

На момент осмотра дыхание через нос свободное. Выделений из носовых ходов не наблюдается. Тип дыхания преимущественно грудной. Частота дыхания - 18 в минуту. В акте дыхания участвуют обе половины грудной клетки, отдышка отсутствует. Вспомогательные мышцы в акте дыхания не участвуют.

При пальпации грудной клетки ее болезненности не отмечается. Эластичность грудной клетки – нормальная. Голосовое дрожание не усилено.

Перкуссия: сравнительная – над всей поверхностью легких выслушивается ясный легочный звук.

Топографическая:

Нижние границы легких. Справа Слева

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Среднеключичная линия | VI ребро | ---------- |
| Передняя подмышечная | VII ребро | VII ребро |
| Средняя подмышечная | VIII ребро | VIII ребро |
| Задняя подмышечная | IX ребро | IX ребро |
| Лопаточная линия | X ребро | X ребро |
| Паравертебральная | На уровне остистого отростка XI грудного позвонка. |

Перкуссия по позвоночнику (с-м Кораньи) отрицательный.

Аускультация:

При аускультации над легкими определяется нормальное везикулярное дыхание. Побочные дыхательные шумы (хрипы, крепитация, шум трения плевры) не выслушиваются. Бронхофония нормальная.

**Система кровообращения.**

При осмотре области сердца деформации (сердечный горб, дополнительной пульсации) не обнаружено.

Верхушечный толчок видимый, высокий, резистентный. Определяется в V межреберье по среднеключичной линии (левой).

Перкуссия: границы относительной тупости.

Правая – по правому краю грудины.

Левая – по левой среднеключичной линии.

Верхняя – III ребро.

Границы сердца данного ребенка соответствуют возрастной норме.

При аускультации определяются ритмичные, слегка приглушенные тоны сердца; дыхательная аритмия. Патологические шумы, шум трения перикарда отсутствуют.

Пульс (опред. на лучевых артериях): симметричный, ритмичный, напряженный, хорошего наполнения. Частота - 84. Дыхательно-пульсовй коэффициент= 18:84 = 1 : 4,6, т.е. коэффициент увеличен по сравнению с нормой за счет тахиаритмии. Капиллярный пульс не определяется.

АД 110/75 мм.рт.ст.

**Система пищеварения и органы брюшной полости.**

Губы: яркие. Высыпания, изъязвления, трещины, пузыри отсутствуют.

Язык: влажный, покрыт беловатым налетом. Слизистая оболочка внутренней поверхности щек, твердого и мягкого неба нормальная. «Трещина» в середине. «Географический язык»

Десны: розового цвета.

Зубы: неполная санация. Общее число зубов – 24, из них 10 постоянных зубов на верхней и 9 на нижней челюстях.. Прикус – правильный.

Зубная формула: 654III21 12III456

###  6V4III21 12III456

 п пс с

Слюнные железы не увеличены, безболезненны. Припухлости, изменения кожи в области желез, боли при жевании, открывании рта не наблюдается.

Исследование живота:

Живот округлой формы, симметричный, нормальных размеров. Вздутие, выпячивание, западение, видимая пульсация, патологическая перистальтика, диастазы, рубцы отсутствуют. Пупочное кольцо нормальной конфигурации.

Перкуссия живота:

При перкуссии живота отмечается диффузный тимпанит различной степени выраженности.

Пальпация живота:

При поверхностной ориентировочной пальпации живот мягкий, умеренно болезненный в правом подреберье. При исследовании «слабых мест» брюшной стенки грыжевых выпячиваний не обнаружено.

При глубокой методической скользящей пальпации не удалось пропальпировать поперечную ободочную кишку, терминальный отдел подвздошной кишки; остальные отделы кишечника соответствуют норме:

Сигмовидная кишка пальпируется в левой подвздошной области в виде цилиндра диаметром 2 см плотноластичной консистенции, с гладкой поверхностью, безболезненная, не урчащая.

Слепая кишка пальпируется в правой подвздошной области цилиндрической формы, мягкоэластичной консистенции, диаметром 3 см, безболезненная, слегка урчащая при пальпации.

Аускультация живота:

При аускультации живота выслушиваются нормальные перистальтические кишечные шумы.

Исследование печени и желчного пузыря. Определение границ:

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Линия | Верхняя граница | Нижняя граница |
| Среднеключичная линия | VI ребро | Выступает из-под реберной дуги на 1 см. |
| Передняя срединная |  | На 3 см ниже основания мечевидного отростка грудины |

Граница левой доли печени – не выступает за левую окологрудинную линию по краю реберной дуги.

Размеры печеночной тупости по Курлову:

- по правой среднеключичной линии – 10 см.

* по передней срединной линии – 8см.
* по краю левой реберной дуги – 7см.

Пальпация печени:

Печень пальпируется на 1 см ниже края реберной дуги. Край с гладкой поверхностью, безболезненный.

Желчный пузырь:

Не пальпируется.

Пальпация по точкам:

т. Кера (расположена по линии, соединяющей пупок с правой подреберной дугой, в области подреберья) – безболезненно

т. Кача (расположена так же, но слева) - безболезненно

т. Яновера (расположена слева на 2 см от пупка по горизонтальной линии) – безболезненно

т. Дежардена (нижняя треть линии, соединяющей пупок с подмышечной впадиной справа) – безболезннно

в области треугольника Шоффара - безболезненно

Симптомы Мерфи, Ортнера, Мюсси, Губерница – отрицательные.

Деятельность кишечника регулярная. Стул бывает ежедневно. Испражнения оформленной консистенции, коричневого цвета, без патологических примесей. Отхождение газов свободное, умеренное.

Исследование селезенки:

Селезенка не пальпируется. Верхняя граница селезеночной тупости – на уровне 9 ребра. Нижняя граница – на уровне 11 ребра. Передняя граница не выходит за левую костно-суставную линию. Длинник селезенки = 8см.

**Система мочеотделения:**

При осмотре области почек патологических изменений нет. Почки не пальпируются. Симптом Пастернацкого отрицательный с обоих сторон. Мочевой пузырь перкуторно не выступает над лобком. Пальпация верхних и нижних точек мочеточников безболезненна. Диурез: 600 + 100 (n-1) = 1500 мл.

**Развитие половых органов:**

Половые органы развиты по мужскому типу.

ПРЕДВАРИТЕЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ И ЕГО ОБОСНОВАНИЕ

Дерматомиозит, подострое течение.

Диагноз поставлен на основании анамнестических данных, из которого видно, как начиная с 2-месячного возраста у ребенка постепенно развивалось данное заболевание. Все началось с дерматита , локализованного на коже межфаланговых суставов рук, под коленными суставами, а так же на коже ягодиц и лица. Затем в 3-х месячном возрасте появился и стал нарастать миопатический синдром. Лечение тех заболеваний, которые были поставлены ребенку было неэффективно, и только применение преднизолона дало положительный эффект.

На момент курации, за данный диагноз говорит наличие дерматита в периорбитальных областях, а так же остатки высыпаний на руках и ногах, пигментация в пупочной области.

План обследований:

* общий анализ крови + гемостатус
* Биохимический анализ крови.
* RW, ВИЧ, HbsAg.
* Иммунологический анализ крови
* Общий анализ мочи
* Анализ мочи по Нечепоренко
* ЭКГ
* ЭГДС
* РФБС
* Консультация стоматолог

Общий анализ крови

 Норма

WBC 7,9\*103/ mm3 4–9\*103/mm3

#### RBC 4,68\*106/mm3 3,7–4,7\*106/mm3

HGB 12,5 g/dl 12-14 g/dl

HCT 32,9% 36-54%

PLT 254\*103/mm3 180-320\*103/mm3

П 1% 1-6%

С 24% 45-72%

Э 10% 0,5-5%

Л 59% 19-37%

М 6% 3-11%

СОЭ 2 мм/ч 2-15 мм/ч

ЦП 0,87 0,85-1,0

Заключение: наблюдается лимфоцитоз. В остальном показатели крови в пределах нормы.

Биохимия крови

Общий белок 71,2 г\л 65-85 г/л

Мочевина 5,6 ммоль/л 1,7-8,3 ммоль/л

Креатинин 0,079 ммоль/л до 0,088 ммоль/л

Холестерин общ. 5,2 ммоль/л до 5,2 ммоль/л

Глюкоза 4,8 ммоль/л 4,2-6,4 ммоль/л

К+ 4,6 ммоль/л 3,5-5,5 ммоль/л

Na+ 139,3 ммоль/л 132-155 ммоль/л

Са2+ 1,16 ммоль/л 0,9-1,4 ммоль/л

Билирубин общ. 11,9 мкмоль\л до 20,5 мкмоль/л

Прямой билирубин. 0 мкмоль\л до 3,4 мкмоль/л

Непрямой билирубин 11,9 мкмоль\л до 19 мкмоль/л

Тимоловая проба 4,0 усл.ед. 1-5 усл.ед.

АСТ 16 ед/л 0-35 ед/л

АЛТ 12 ед/л 0-30 ед/л

ЩФ 295 ед/л до 800 ед/л

КФК КК 39 ед/л

ЛДГ 361 ед/л

Заключение: показатели биохимии крови в пределах нормы.

АТ к ДНК нат 0,01 до 0,2

 денат. 0,01 до 0,2

Иммунология

Ig A 160 мг% 103-404 мг%

Ig M 75 мг% 55-141 мг%

Ig G 1220 мг% 664-1400 мг%

Co 25,0 ед 20-50 ед

Титр анти - О – стрептолизина 645мг/мл до 125 мг/мл

СРБ отр

Латекс тест РФ отр.

RW, ВИЧ гепатиты В и С отр.

Анализ мочи

Цвет сол.-желтый

Реакция 6,0 5,0-6,0

Уд. вес 1024 1020-1026

Прозрачность полная

Белок ост.

Сахар отс.

Эпителий плоский ед.

Эпителий полиморфный ед.

Лейкоциты ед в п\з

Эритроциты ед в п\з

Соли оксалаты (++)

Слизь нет

Заключение: в анализе мочи изменений нет.

Анализ мочи по Нечепоренко

Лейкоциты 1000 2000

Эритроциты 1500 1000

ЭКГ от 17.09.02 г.

Синусовая аритмия. Нормальное положение ЭОС.Нарушены метаболические процессы миокарда. Ритм 0,93-0,71. PQ 0,13; QRS 0,09; QRST 0,36.

ЭГДС от 20.09.02 г.

Диагноз: дерматомиозит; гастродуоденит.

Аппарат ХР-10. Пищевод проходим, слизистая его слегка гиперемированна. Заброс желудочного содержимого в пищевод. В желудке желчь мутноватая. Слизистая желудка пастозна, рыхловата, складки утолщены, умеренная равномерная крупноочаговая гиперемия. Привратник проходим. Просвет 12-перстной кишки не изменен, слизистая оболочка луковицы и нисходящего отдела пастозна, рыхлая, ранима, складки слегка утолщены, умеренная очаговая гиперемия. В нисходящем отделе густая белесоватая ворсинчатость. Привратник широко зияет во время всего исследования.

Заключение: Умеренный терминальный эзофагит, гастроэзофагеальный рефлюкс. Гастрит, дуоденит – неполная ремиссия. Дуодено – гастральный рефлюкс. Гипотония привратника.

РФБС от 26.09.02 г.

Диагноз: Дерматомиозит, клиническая ремиссия. Ларингит, осиплость голоса.

Премедикация и анестезия: в/м атропин 0,1% - 0,3, преднизолон 60 мг, локальная анестезия лидокаином 40 мг.

В правый нижний носовой ход введен ФБСР – слизистая оболочка отечная, носовые раковины утолщены и при контакте с аппаратом появляются разлитые петехии. Ввиду этого аппарат извлечен и введен через рот. Глотка – слизистая оболочка отечная, яркая, гортань хорошо визуализируется. Выраженный отек преддверия гортани; черпалонадгортанные складки утолщены и покрыты очаговым белесоватым налетом (слизь), напоминающим локальные очаговые инфильтраты. Голосовые истиные складки неотечные, тусклые, симметричныо расположенные, при фонации двигаются симметрично, но полного их смыкания не достигается, движения их вялые. Аппарат проведен в трахею и бронхи. Слизистая оболочка на всем протяжении пастозная. Хрящевой рельеф обычный, конфигурация просвета трахеи и бронхов не нарушен.

Заключение: хр.ларингит (как проявление основного заболевания). В нижних дыхательных путях патологических изменений не обнаружено.

КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ И ЕГО ОБОСНОВАНИЕ:

Дерматомиозит, подострое течение

Данный диагноз можно поставить, основываясь на наличие только анамнестических данных; данных при обследовании ребенка, которые были преведены в обосновании предварительного диагноза. Так же за данный диагноз говорит картина, полученная при проведении ребенку ЭГДС и РФБС; лабораторные симптомы у данного ребенка отсутствуют, что может свидетельствовать о благоприятном течении данной патологии.

ЛЕЧЕНИЕ И ЕГО ОБОСНОВАНИЕ.

1. Стол А
2. Преднизолон 7,5 мг/сут – этот препарат относится к группе глюкокортикоидов и является самым главным преператом для лечения дифузных заболеваний соединительной ткани, к группе которых и относится дерматомиозит. Обладает выраженным противовоспалительным и противоаллергическим действием, а так же иммуносупрессивной активностью.
3. Панангин 1 т\*3 р/сут – препарат является источником ионов калия и магния; улучшает обмен веществ в миокарде
4. Вентер 1 т\*3 р/сут – т.к. у ребенка есть явные признаки патологии со стороны желудка, такие как гастрит, ему необходим данный препарат, так как он способствует защите слизистой желудка от пепсина, соляной кислоты и желчных кислот
5. Ксидифон 1 д.л.\*2 р/сут – является ингибитором остеокластической костной резорбции и предупреждает выход кальция из костей, патологическую кальцификацию мягких тканей, кристалообразование, рост и агрегацию кристалов оксалата кальция и фосфата кальция в моче
6. Витамин В6 1 мл натощак
7. Сермион 10 мг\*3 р/сут

ПРОГНОЗ ОСНОВНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ:

Прогноз заболевания при адекватной терапии достаточно благоприятный.