**Паспортная часть.**

Ф.И.О.:

Дата рождения .8.03.03.

Возраст \_\_\_\_\_\_\_\_\_

Пол ребенка – мужской.

Постоянное место жительства –

Какое детское учреждение посещает – \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

*Сведения о родителях:*

Мать:

Отец:

Группа крови и резус – А(II) Rh+(положительный).

Аллергические реакции на лекарства и продукты питания отрицает.

Дата поступления в стационар 22.11.10

Дата курации студентом – 26.11.10

Клинический диагноз.

1. Основное заболевание: гемофилия А.средней степени тяжести.
2. Сопутствующие заболевания: Гепатит С. Постгеморрагическая анемия

**Жалобы.**

На кровотичение из лунки удаленного зуба. Отмечает появление синяков на коже после незначительных травм. Периодически бывают кровоизлияния в суставы, сопровождающиеся болезненностью и ограничением подвижности на 1-2 недели. Кровоизлияние в суставы и гематомы появляются, обычно, через 12-24 часов после травм.

**Anamnesis morbi.**

Со слов мамы ребенок болеет с 1.5 возраста, так как отмечались обширный гематомы после незначительных травм, появляющиеся на второй день. Консультировались в Московском гематологическом центре. Выявлено резкое снижение VIII фактора свертывания. После чего заподозрена Гемофилия.

В 7 лет упал на левую руку, кровоизлияние в локтевой сустав, ущемление лучевого нерва. Госпитализирован в стационар в связи с кровотичением после удаления зуба.

**Anamnesis vittae.**

Мальчик от 1 беременности, протекавшей физиологически. Заболевания во время беременности мать отрицает. Условия жизни во время беременности удовлетворительные. Декретный отпуск использовала полностью. Профессиональные вредности во время беременности отрицает. Роды 1 , срочные. В головном предлежании. Продолжительность безводного периода 1,5-2 часа. Околоплодные воды светлые. Продолжительность I и II периодов 6 часов. Роды протекали физиологично, без применения стимуляции и акушерских инструментов. Состояние последа без патологии.

8.03.03. родился мальчик, массой 3 100г., рост 51см. закричал сразу громко. Оценка по шкале Апгар 7-8 баллов через 5 минут – 9 баллов.

Пупочный остаток отпал на 4-й день, ранка затянулась к 7-му дню. Физиологическая убыль массы максимальна на 3-й день. Вес при рождении восстановил на 8 день. Физиологическая желтуха прошла в возрасте 1,5 недели. Из роддома был выписан на 5-е сутки. На первом месяце вскармливание грудное, “регламентированное”.

Заболевания на 1-ом месяце жизни отрицает.

**Грудной возраст.**

За первый год набрал в массе 6,5 кг и весил 10 100г. рост в 1 год 73 см., окружность головы и груди в 1 год мать не помнит, медицинская карта ребенка не доставлена. Фиксировать взор начал на первом месяце, в 1 месяц прослеживал взором за игрушкой. Удерживать голову начал в конце 2-го месяца жизни. Переворачивается со спины на живот с 4-х месяцев, с живота на спину – с 5-ти месяцев. С 5-ти месяцев четко брал игрушку, которую держали родители над грудью ребенка. Сидел при помощи взрослых в 4 месяца, самостоятельно садится и сидит в 7-8 месяцев. Ползать пытался в 6 месяцев, хорошо ползает с 7 месяцев.

В 5 месяцев стоял не подгибая ног с поддержкой подмышки, с 8-ми месяцев – самостоятельно встает у опоры и стоит держась за неё. Самостоятельно стоит без опоры с 11 месяцев. Ходит при поддержке за обе руки в 9 месяцев, самостоятельно без опоры пошел на 12-м месяце.

Первая улыбка в конце первого месяца, смеётся с 4-х месяцев. Мать узнавал в 4 месяца, в 5 месяцев отличал чужих от близких. Гуление в 3 месяца, в 6 месяцев произносил отдельные слоги, лепет в 7-8 месяцев. В 11 месяцев произносит первые слова осознанно. В 12 месяцев произносил около 10 слов.

На грудном вскармливании до 1.5возрасте. Получал отечественные адаптированные смеси. Режим кормлений соблюдался четко. Участковым педиатром осматривался 1 раз в 1 месяц. Диспансерный осмотр всеми специалистами в районной поликлинике в 1 год.

**Особенности развития после 1-го года жизни.**

Физическое развитие – отмечалось некоторое отставание в росте и массе по сравнению со сверстниками. К 1 1/2года понимал предложения. В 2 года воспринимал несложные рассказы взрослых, выполнял просьбы и инструкции, знал около 200 слов, строил предложения из 3-4-х слов. С 3-х лет сам себя обслуживал. С окружающими был общителен. Характер уравновешенный. Успеваемость в школе хорошая. Молочные зубы окончили прорезываться в возрасте 2,5 года. Меняются на постоянные с 6-ти лет по настоящее время. Стоматолога посещал в стационаре по поводу смены зубов. Особых пристрастий в еде нет, пищу переносит хорошо. Сейчас учится в 1 классе общеобразовательной школы. В среднем 1 раз в 1-2 месяца, после случайных травм, получает антигемофильную плазму, препараты VIII фактора.

Профилактические прививки получает по индивидуальному графику. Осложнений не было. Наличие аллергических заболеваний отрицает. Аллергические реакции на мульти-табс, на бытовые и пищевые аллергены, пыльцу растений отрицает. Семейный анамнез по аллергии не отягощен

**Семейный анамнез.**

Мать –36 лет, домохозяйка. Образование высшие. Беременностей 1. Первые – роды в срок, физиологические. Отец –38 лет. Работает. Образование высшие. Наследственный анамнез не отягощен.

**Социально-бытовой и эпидемиологический анамнез.**

Семья полная. Семья живет в частном доме. Дом хорошо отапливается, сухой, убирается. Психологический микроклимат в семье хороший, ребенок желанный. Материальное обеспечение семьи достаточное.

Ребенок проживает в своей комнате с матерью (переселили после гематомы спинного мозга), имеет свою кровать, достаточно белья, одежды и игрушек. За ребенком больше ухаживает мать. Ребенок пытается поддерживать регулярный режим дня. Подъем в 630-700, спать ложится в 22-2230. Больше сидит дома. Школа общеобразовательная. Успеваемость хорошая. Питается 3 раза в день, полноценно. Аппетит хороший. Непереносимости отдельных продуктов нет. В доме и в коллективе ведет себя общительно, имеет разнообразные интересы. Больных туберкулезом, герпесом, сифилисом, гепатитом среди знакомых ребенка нет. Контактов с инфекционными больными за последние 3 недели не было.

**Status praesens.**

Жалобы на день курации: Кровотичение из лунки удаленного зуба

Отмечает появление синяков на коже после незначительных травм. Периодически бывают кровоизлияния в суставы, сопровождающиеся болезненностью и ограничением подвижности на 1-2 недели. Самочувствие хорошее.

**Общий осмотр.**

Сознание ясное. Положение пациента активное. Реакция на осмотр доброжелательная. Выражение лица спокойное. Ребенок активен, преимущественно сидит, играет с соседями по палате. Сон спокойный, продолжительность совпадает с распорядком дня в стационаре. Аппетит сохранен.Температура тела 36,70С. Стигм дисморфогенеза не выявлено.

Возрастная группа 7лет, т.к. на момент курации 7лет 8 мес. Визуально физическое развитие можно оценить как низкое, пропорциональное, с дефицитом массы.

**Исследование органов и систем.**

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

Кожа.

Кожные покровы бледноватые, сыпи нет. На нижних конечностях, спине- руках множественные экхимозы цвета от синего до желтого от 0,5 до 3 сантиметров в диаметре. При пальпации кожные покровы умеренной влажности. Кожа эластичная, теплая на ощупь. Чувствительность кожи не нарушена. При пальпации экхимозов в области бедра пальпируются “вишневые косточки” умеренно болезненные (межмышечные гематомы).

Слизистые оболочки розовые, чистые, блестящие, влажные, гладкие, патологических элементов не выявлено. Справа кровоточит десна после удаления молочного зуба. Склеры: белого цвета, инъекций сосудов склер не выявлено. Волосы – мягкие, густые. Ногти – розовые, обычной формы, без патологических изменений. Ногтевые ложе сформированы правильно. Сальные и потовые железы без особенностей.

**Подкожно-жировой слой.**

При осмотре: развитие недостаточное, распределен равномерно, видимых отеков не выявлено. Толщина кожных складок низкая, у ребенка недостаток подкожной - жировой клетчатки.

При пальпации отеков подкожной жировой клетчатки не выявлено. Тургар мягких тканей на внутренних поверхностях плеча и бедра удовлетворительный.

**Опорно-двигательный аппарат.**

*При общем осмотре –* телосложение правильное.

Поза свободная. Походка не нарушена. Осанка не нарушена, правильная. Визуально мышечный тонус на ногах верхней половины туловища, не значительно снижен.

**Костная система.**

*Голова.* При осмотре форма головы правильная, округлая, без индивидуальных особенностей и патологических изменений. Глазные щели, носогубные складки ушные раковины, симметричны. Переносица прямая. Стигм дисморфогенеза и других отклонений не выявлено. Осмотр ротовой полости: прикус –правильный. При пальпации кости черепа плотные, безболезненные, дефектов не выявлено. При перкуссии костей черепа болезненности не выявлено, перкуторный звук симметричный. *Грудная клетка.* При осмотре – форма цилиндрическая, над- и подключичные ямки запавшие, межреберные промежутки умеренные, ход реберных дуг – косой, эпигастральный угол острый, лопатки умеренно выступают над грудной клеткой. При пальпации грудная клетка податлива и эластична. Нарушения целостности костей (ключицы, ребер, грудины, лопаток) не выявлено. При пальпации кости грудной клетки безболезненны, без патологических изменений. При перкуссии по ключицам, ребрам, грудине болезненности не выявлено. *Позвоночник .*При осмотре шейный лордоз, грудной кифоз, поясничный лордоз, поясничный кифоз позвоночника выражены умеренно.

Движения в полном объеме, безболезнены. *Конечности.* При осмотре верхние конечности одинаковы по длине, симметричны. Положение свободное. Нижние конечности одинаковы по длине, симметричные, деформаций не выявлено. Положение свободное. Соотношение плеч, предплечий, кистей, бедер, голеней, стоп пропорциональны. При пальпации нарушения целостности костей конечностей и безболезненности, патологических симптомов не выявлено. *Суставы конечностей.* При осмотре форма лучезапястных, локтевых, плечевых, голеностопный, коленный тазобедренных, межфаланговых суставов обеих конечностей правильная. Кожа над ними бледно-желтого оттенка. Мягкие ткани над этими суставами не изменены. Местного повышения температуры не выявлено. Кожа над суставами не изменена. Активные и пассивные движения в плечевых, локтевых, лучезапястных, коленных, голеностопных тазобедренных суставах в полном объеме, безболезненные.

***Мышечная система.***

При осмотре – развитие мышц умеренное, соответствует полу. Мышечный рельеф выражен слабо. Развитие мышц на симметричных участках тела одинаково. Визуально мышечный тонус достаточный. Мышечная сила одинаковая на симметричных конечностях, соответствует полу, отстает от возраста.

**Органы дыхания.**

Дыхание через нос свободное. Носовые ходы свободны. Голос громкий, звонкий. Левая и правая половины симметрично принимают участие в акте дыхания. Тип дыхания – смешанный, ЧДД = 18 в 1 мин, умеренной глубины, ритм регулярный, стабильный. При сравнительной *перкуссии* над симметричными участками грудной клетки перкутируется ясный легочной звук. Перкуторные границы соответствуют возрастным нормам.

При *аускультации* легких на симметричных участках грудной клетки выслушивается везикулярный тип дыхания.

**Сердечно-сосудистая система.**

Верхушечный толчок локализован в 5-м межреберьи, по левой средней ключичной линии на 1 см. кнутри, умеренной силы, ограниченный, невысокий. Эпигастральная пульсация отсутствует. Пульс на лучевых артериях правильного ритма, частота=88 в 1мин., удовлетворительного наполнения и напряжения, синхронный, дефицита пульса нет. *Измерение артериального давления.* На обеих плечевых артериях АД=110/70 мм.рт.ст.

Границы относительной тупости сердца соответствует возрасту.

*Аускультация сердца и сосудов.*

ЧСС=88 в 1 мин. сердечные тоны ясные, звучные, ритм правильный. В 1-й точке (на верхушке сердца) преобладает 1-й тон, шумов нет. Во 2-й точке (во 2-м межреберьи справа от грудины) преобладает 2-й тон, шумов нет. В 3-й точке (во 2-м м\р. с лева от грудины) преобладает второй тон, шумов нет.

В 4-й точке (у основания мечевидного отростка грудины) преобладает 1-й тон, шумов нет. В 5-й точке (слева от грудины в области прикрепления 3-4 ребра – точка Боткина- Эрба) одинаковая звучность обеих тонов, не раздвоены, не расщеплены, шумов нет.

**Органы пищеварения.**

**Желудочно-кишечный тракт.**

При осмотре полости рта слизистые оболочки губ, углов рта, внутренней поверхности губ, щек, твердое и мягкое небо, подъязычное пространство- бледно-розовые, чистые, влажные, блестящие, гладкие, без патологических изменений. Десна справа кровоточит после удаления зуба. Язык – розовой окраски, влажный, незначительно покрыт белым налетом, сосочковый слой не изменен. Трещин, изъязвлений и других патологических изменений языка не выявлено. При осмотре в положении лежа и стоя живот несколько уменьшен в объеме, правильной формы, симметричен, переднняя брюшная стенка участвует в акте дыхания. Видимой перистальтики желудка и кишечника, избыточного развития венозной сети, отечности, пастозности передней брюшной стенки, расхождения прямых мышц живота, грыжевых выпячиваний, послеоперационных рубцов не выявлено. При *поверхностной ориентировочной пальпации* напряжения мышц, болезненности передней брюшной стенки не выявлено. Зон кожной гиперестезии передней брюшной стенки, расхождения прямых мышц живота, грыж белой линии, пупочного кольца, пахово-мошоночных грыж не выявлено

***Печень и желчевыделительная система.***

При *осмотре* области правого подреберья изменений не выявлено.

При пальпации нижний край печени закругленной формы, мягкой консистенции, контур гладкий, ровный, безболезненный, без вырезок ,выступает из под реберной дуги на 3 см.По данным пальпации и перкуссии печени – границы печени соответствуют возрасту.

**Поджелудочная железа.**

При пальпации болезненности в болевых точках и зонах болевой чувствительности поджелудочной железы (правое подреберье и зона Шоффара – головка поджелудочной железы, эпигастральная область – тело, левое подреберье и точка Мейо-Робсона – хвост поджелудочной железы) не выявлено.

*Стул:* регулярный, 1 раз в сутки, стул оформленный, коричневого цвета, без патологических примесей.

**Органы кроветворения.**

Кожные покровы бледноватые, видимые слизистые бледно-розовые. При осмотре полости рта слизистые оболочки губ, углов рта, внутренней поверхности губ, щек, твердое и мягкое небо, подъязычное пространство бледно-розовые, чистые, влажные, блестящие, гладкие, без патологических изменений, петехий, кровоизлияний не выявлено , зев бледно-розовый, без геморрагических проявления. Справа кровоточит десна после удаление молочного зуба. При осмотре полости рта , слизистые оболочки губ, углов рта, внутренней поверхности губ, щек, твердое и мягкое небо, подъязычное пространство - бледно-розовые, чистые, влажные, блестящие, гладкие, без патологических изменений. На нижних конечностях, спине, руках - множественные экхимозы- цвета от синего до желтого от 0,5 до 3 сантиметров в диаметре. При общем осмотре видимых увеличений лимфатических узлов не выявлено.

Результаты пальпации периферических лимфоузлов:

|  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Группы лимфоузлов | Кол-во в группе | Размер | Консистен-ция  | Подвиж-ность | Болезнен-ность  |
| Затылочные | Не пальпируются |
| Околоушные | Не пальпируются |
| Задние шейные | Не пальпируются |
| Передние шейные | Единичные | 2-3ст. | Мягкая, эластическая | Подвижны | Безболезненны |
| Подчелюстные | Единичные | 2-3ст. | Мягкая, эластическая | Подвижны | Безболезненны |
| Подбородочные | Не пальпируются  |  |
| Надключичные | Не пальпируются |  |
| Подключичные | Не пальпируются |  |
| Подмышечные | Не пальпируются |  |
| Торакальные | Не пальпируются |  |
| Кубитальные Не пальпируются |  |
| Паховые  | Не пальпируются |  |  |  |  |

*Исследование печени.*

При *осмотре* области правого подреберья изменений не выявлено.

Перкуссия границ абсолютной тупости печени по В.П.Образцову, перкуссияграниц абсолютной тупости печени по М.Г.Курлову в пределах нормы, пальпация печени +4.

*Селезенка* в положении лежа на спине и на правом боку не пальпируется.

*Перкуссия селезенки по В.П.Образцову:*

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Параметры | Топографические границы | Размер  |
| Поперечник (по среднеподмышечной линии) | 8-11 ребро | 4см. |
| Длинник (по 9 ребру) | Передняя подмышечная – задняя подмышечная линии | 6 см. |

Пальпаторные и перкуторные размеры селезенки не свидетельствуют о её увеличении.

При *перкуссии внутригрудных лимфатических узлов* увеличения лимфоузлов переднего средостения (симптом чаши Филисофова, симптом Филатова), заднего средостения, бифуркационных (симптом Кораньи), бронхопульмональных (симптом Аркавина), паратрахеальных (паравертебральное укорочение перкуторного звука) не выявлено.

**Мочевыделительная система.**

Почки в положениях лежа и стоя не пальпируются. Мочевой пузырь не пальпируется, область проекции безболезненна. Болезненность в верхней и средней мочеточниковых, реберно-позвоночной, реберно-поясничной болевых точках отсутствует. При *перкуссии поясничной области* симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. Мочеиспускания свободные, 4-5 раз в сутки, безболезненные. Моча – соломенно-желтого цвета, прозрачная, без видимых примесей и осадка, с обычным запахом.

**Нервная система**

Сознание ясное , настроение спокойное, сон спокойный,8 часов в сутки.

Ребенок охотно идет на контакт ,активно контактирует с окружающими, с интересом общается детьми своего возраста. Моторные и психические функции в момент обследования в норме. Память и внимание в соответствует возрасту. Координационные пробы в норме.

**Эндокринная система.**

Без патологии.

***Обоснование предварительного диагноза.***

На основании жалоб кровотичение из лунки удаленного зуба, множественные экхимозы, кровоизлеяния в суставы , анамнеза заболевания болеет с 1.5 возраста снижение VIII фактора , данных объективного обследования больного по органам и системам можно заключить, что состояние ребенка средней степени тяжести, так как имеется геморрагический синдром по гематомному типу (кровоизлияния в суставы, множественные экхимозы) с нарушением функций коленных и голеностопных суставов.

Гематомный тип кровоточивости свидетельствует о поражении у ребенка системы органов кроветворения.

У ребенка так же поражена система кожи и подкожно-жировой клетчатки (экхимозы, наличие межмышечных гематом), костно-мышечная (гематомы в коленных и голеностопных суставах). Поражение этих систем вторично, в результате геморрагического синдрома.

На основании выше перечисленного можна поставить предварительный диагноз: **Гемофилия.**

**План обследования**

***1.****Клинически анализ крови.*

***2.****Общий анализ мочи.*

***3.****кал на я/г.*

***4.****Биохимический анализ крови.*

***5.****Опредиление маркеров к гепатиту.*

***6.****Опредиление сворачивание крови за Ли – Уайтом.*

***7.****Коогулограмма.*

***8.****Определение основных факторов свертываемости.*

***9.****Иммунограмма.*

**Данные лабораторных методов исследования**

Общий анализ крови: от 26.11.10.

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Показатель  | Значение  | Сравнение |
| Эритроциты | 3.42·106/mm3 | Норма |
| Гемоглобин | 91g/dl | Снижен |
| Гематокрит | 25% | Снижен |
| Цв.показатель | 0.6 | Снижен |
| Ср.сод.гемоглобина в эр. | 28,6 пикограмм | Норма |
| Ср.конц.гемогл. в эр. | 34,7г/л | Норма |
| Пок-ль ретикулоцитов | 0.8 | Норма |
| Тромбоциты | 220·103/ mm3 | Норма |
| Лейкоциты | 5,6 ·109 /л | Норма |
| Нейтрофилы п/я | 1% | Норма |
| Нейтрофилы с/я | 59% | *Норма* |
| Лимфоциты | 37% | *Норма* |
| Моноциты | 1% | Норма |
| Эозинофилы | 2% | Норма |
| Базофилы | 0% | Норма |
| СОЭ | 7мм/ч | Норма |

**Общий анализ мочи от 26.11.10**

Цвет – соломенно-желтый.

Прозрачность – прозрачная.

Плотность – 1018 (Норма – 1015-1020).

Реакция – кислая (в норме обычно кислая)

Белок – нет. (Норма).

Сахар – нет (Норма).

Эпителий – 1 неизмененный (0-1 неизмененный).

Лейкоциты – 0-1-2 в п\зрения (1-3 в п\зрения)

Соли – ураты, мало (появляются у здорового после приема пищи).

Заключение – общий анализ мочи соответствует норме.

**В анализе кала26.11.10.** – яйца глистов не обнаружены.

**Определение маркеров к Гепатиту С** **29.11.10**-положительный

**Биохимическое исследование крови. 26.11.10.**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Показатель | Значение | Норма  |  |
| Белок общий | 92г\л | 60-80г\л | ↑ |
| Билирубин общий | 4,8мкмоль\л | 1,5-20,5мкмоль\л | N |
| АСаТ | 21Ед./л | 6-40 Ед./л | N |
| АЛаТ | 16Ед./л | 6-45 Ед./л | N |
| Щелочная фосфатаза | 487 Ед./л | 70-612ЕД\л | N |
| Мочевина  | 4,5 ммль\л | 1,5-7ммоль\л | N |
| Креатинин  | 83 мкмоль\л | 40-110мкмоль\л | N |
| Железо сывороточн. | 9,3 мкмоль\л | 8,8-27,0 | N |
| Железосвязывающая способность | 58,5мкмоль\л | 45-70мкмоль\л | N |
| Глюкоза  | 6,0 ммоль\л | 3,3-6,4 | N |
| ЛДГ общая | 355 Е\л | 225-450N | N |

В анализе увеличено количество общего белка, что, возможно, свидетельствует об активных синтетических репарационных процессах в организме ребенка после перенесенной травмы.

**Коогулограмма.**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| \*\*\*\*\*\*\*\*\* |  Показатель |  Результат |
| **1** | Время рекальцификации | 200с |
| **2** | Тромбиновое время | 38с |
| **3** | Протромбиновый индекс | 75 % |
| **4** | Фибринолитическая активность | 25% |
| **5** | Тромбопластический тест | 70с |
| **6** | Фибриноген | 1г/л |
| **7** | Протромбиновое время за Ли-Уайтом | Больше 10мин |

**Определение основных факторов свертываемости 26.11.10:**дифецит фактораVIII.

**Иммунограмма**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| *\*\*\*\*\*\*\*\*\** |  *Показатель* |  Результат |
| **1** | Комплемент | **40**ед |
| **2** | Циркулирующие иммунные комплексы | **54**ед |
| **3** | Лизоцим | **3.0**ед/мл |
| **4** | Пропердин | **6**ед/мл |
| **5** | В-лизины | **27**ед.оптической плоскости |
| **6** | СРП | отрицательный |

*Иммунограмма соответствует норме.*

***Дневники.***

|  |  |
| --- | --- |
|  ***Дата*** | ***Течение заболевания*** |
| ***26.11.10******t-36.6C******РS-80 уд/мин******ЧД-19******АД-110/70мм.рт.ст.*** | Общее состояние средней степени тяжести. Мама жалуется на продолжающее кровотичение из лунки удаленного зуба. Кожные покровы бледные, эластичные, умеренно влажные. Слизистые бледные, влажные, чистые. Тоны сердца ясные, ритмичные, правильные. Дыхание везикулярное. Живот мягкий, безболезненный. Физиологические отправления в норме. |

|  |  |
| --- | --- |
|  **Дата** | **Течение заболевания** |
| **27.11.10****t-36.7C****PS-82уд/мин****ЧД-18****АД-115/70мм.рт .ст** | Общее состояние удовлетворительное. Отмечается положительная динамика после проведенного лечения. Уменьшилось кровотичение из лунки. Кожные покровы бледные, умеренно влажные. Слизистые бледные, влажные, чистые. Тоны сердца ясные, ритмичные. Дыхание везикулярное. Живот мягкий , безболезненный. Физ. отправление не нарушено.   |

**Диферинциальная диагностика.**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| *Признаки* | *Гемофилия А* | *Болезнь Виллебранда* |  *ИТП* | *Синдром* *Мея-Хеглина* |
| *наследование* | Рецисивное Сцепленное с х-хромосомой | Аутосомно-доминантное | *Аутосомно**доминантный* | *Аутосомно**доминантный* |
| *этиопатогенез* | Дефицит фактора v111(антигемо фильного глобулинуV111Кнарушение в коагуляционной цепи гемостазу. | Дефицит фактора v111(v111.ФВ. V111К)нарушение в коагуляц ионной и сосудисто-тромбоцитарнойцепи гемостазу. | *Сокращение**Времени жизни тромбоцитов ,дефект структуры мем**браны* | *У цитоплазме* *нейтрофилов* *и моноцитов базофи**льные тельца* |
| *Характер**кровоточивости* | гематомный | МикроциркулятоРно-гематомний | *Микроциркуля**торный* | *Микроцир**куляторный* |
| *кровотичения* | Через1-5ч после травмы | Сразу после травмы | *сразу не связаны с травмой* | *Не связаны с* *травмой* |
| *гематомы* | большие | небольшие |  |  |
| *гемартрозы* | Один из основных симптомов | Редко не сопровождается Развитием остео артрозов | *Не характерны* |  |
| *Время сворачива**ние крови* | увеличен | норма | *удлененный* | *удлененный* |

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| *Протромбиновое**время* | *норма* | *норма* | *норма* | *норма* |
| *Тромбиновое время* | *норма* | *норма* |  |  |
| *Агрегация тромбоцитов из рецистеином* | *норма* | *снижена* | *снижена* | *Норма или* *снижена* |
| Адгезия тромбоцитов к стеклу | *норма* | *снижена* | *снижена* | *снижена* |
| фибриноген | *норма* | *норма* | *снижен* | *снижен* |
| Активный парциальный тромбопластиновое время | *увеличено* | *увеличено* | *увеличено* | *увеличено* |
| *Длительность**кровотичения* | *норма* | *увеличено* | *удлененный* | *удлененный* |

**Обоснование клинического диагноза**

На основании жалоб на кровотичение из лунки удаленного зуба, множественные экхимозы, кровоизлеяния в суставы , анамнеза заболевания болеет с 1.5 возраста снижение VIII фактора , данных объективного обследования больного по органам и системам можно заключить, что состояние ребенка средней степени тяжести, так как имеется геморрагический синдром по гематомному типу (кровоизлияния в суставы, множественные экхимозы) с нарушением функций коленных и голеностопных суставов.

Гематомный тип кровоточивости свидетельствует о поражении у ребенка системы органов кроветворения.

У ребенка так же поражена система кожи и подкожно-жировой клетчатки (экхимозы, наличие межмышечных гематом), костно-мышечная (гематомы в коленных и голеностопных суставах). Поражение этих систем вторично, в результате геморрагического синдрома. А также на основании

динамики патологических симптомов за время наблюдения ,результатов лабораторных и дополнительных методов исследования .Можно поставить клинический диагноз: Гемофилия А средней степени тяжести. Постгеморагическая анемия.

**План лечения.**

**1.**Режим.

**2***Питание.*

**3.***Местная терапия.*

**4.***Медикаментозная терапия.*

**5.***Фитотерапия.*

\*Полупостельный режим.

\*Полноценное, сбалансированное питание обогащенное витаминами и микроэлементами (овощи, фрукты…..).

\*Средствами местной терапии: тампонада с гемостатической губкой, вискозой, марлей, тромбином, Е-аминокапроновой кислотой, ЕАКК по 50мг/кг 4раза в сутки.

\*Криопреципитат (или фактор VIII)в дозе 30 ЕД/кг массы ежедневно 3 дня, потом через день до эпителизации лунки.

\*Фитотерапия кровоостанавливающие сборы, лагохилус, арахис.

**Профилактика.**

Обеспечить охранительный режим :занятия в школе с укороченным учебным днем и дополнительным выходным днем .Профилактика рецидивов проводится путем периодического введения криопреципитата(в дозах 25-40ЕД/кг 3 раза в неделю). Важны тщательный уход, профилактика травм, ушибов.

**Эпикриз.**

ФИО\*\*\*\*\*\*\*\*\* 7лет 8месяцев находится на лечении в гематологическом отделении ЛОДБ с 22.11.10 с установленным клиническим диагнозом: Гемофилия А средне степени тяжести. Постгеморогическая анемия. Гепатит С.

Жалобы при поступлении: на кровотичение из лунки удаленного зуба, множественные экхимозы, кровоизлеяния в суставы, анамнеза заболевания болеет с 1.5 возраста снижение VIII фактора, данных объективного обследования больного по органам и системам можно заключить, что состояние ребенка средней степени тяжести, так как имеется геморрагический синдром по гематомному типу (кровоизлияния в суставы, множественные экхимозы) с нарушением функций коленных и голеностопных суставов. Гематомный тип кровоточивости свидетельствует о поражении у ребенка системы органов кроветворения. У ребенка так же поражена система кожи и подкожно-жировой клетчатки (экхимозы, наличие межмышечных гематом), костно-мышечная (гематомы в коленных и голеностопных суставах). Поражение этих систем вторично, в результате геморрагического синдрома. А также на основании динамики патологических симптомов за время наблюдения, результатов лабораторных и дополнительных методов исследования. В отделении проведенного лечение: План личения.1.Режим.2Питание.3.Местная терапия.

4.Медикаментозная терапия.5.Фитотерапия.

\*Полупостельный режим.

\*Полноценное, сбалансированное питание обогащенное витаминами и микроэлементами (овощи, фрукты…..).

\*Средствами местной терапии: тампонада с гемостатической губкой, вискозой, марлей, тромбином, Е-аминокапроновой кислотой, ЕАКК по 50мг/кг 4раза в сутки.

\*Криопреципитат (или фактор VIII)в дозе 30 ЕД/кг массы ежедневно 3 дня, потом через день до эпителизации лунки.

\*Фитотерапия кровоостанавливающие сборы, лагохилус, арахис.

На фоне проведенного лечения отмечается положительная динамика.

**Рекомендации.**

|  |  |
| --- | --- |
| Частота осмотра специалистами | 1раз в месяц педиатр,1 раз в месяц гематолог, за необходимостью ЛОР-врач, стоматолог, ортопед. |
| Контрольно-диагностическоеисследование | 1-2раза в год на ВИЧ-инфекцию, гепатит |
| Основные пути оздоровление | Питание полноценное витаминизированное При простудах не назначать НПВС, противопоказаны тепловые процедуры. |
| Длительность наблюдения | До передачи в полеклинику для взрослых |
| Профилактические прививки | Проведение прививокс парентеральным введением противопоказано |

## Использованная литература

1. Никитин Ю.П. «Все по уходу за больным», Москва, 1999
2. Окороков А.Н. «Лечение болезней внутренних органов», Витебск, 1997
3. Машковский М.Д. Лекарственные средства, часть 1 и 2. Москва, «Медицина», 1999 г.
4. Баранов А.А. «Детские болезни», ГЭОТАР, Москва, 2002 г.
5. Лекционный курс «Детские болезни» АГМУ, 2003 г.