**ПАСПОРТНАЯ ЧАСТЬ**

1. Ф.И.О.:
2. Возраст: 4 года (09.04.1999 г.)
3. Дата поступления в клинику: 04.11.2003
4. Мать:,

Отец:,

1. Посещает детский сад
2. Адрес:
3. Клинический диагноз: Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура, острое течение, период криза. Правосторонняя нижнедолевая пневмония.

**ЖАЛОБЫ**

**Жалобы при поступлении в клинику:** на кашель, высыпания на коже в виде множества подкожных кровоизлияний (синяков) разных размеров и формы.

**Жалобы на день курации:** на кашель, единичные подкожные кровоизлияния преимущественно на нижних конечностях.

**АНАМНЕЗ**

**1. Антенатальный период.**

Родился 09.04.1999 года от I беременности, I родов на сроке 39 – 40 недель. Во время беременности у матери была выявлена анемия (со слов матери), уровень гемоглобина на тот период времени назвать затрудняется. Условия жизни и питания беременной были удовлетворительными. В течение беременности не работала. Роды через естественные родовые пути в головном предлежании без осложнений. Послеродовый период без особенностей.

**2. Характеристика новорожденного.**

Родился доношенным (на 39 - 40 неделе беременности). Оценка по шкале Апгар 7 -8 баллов. Масса тела при рождении 3990 г., рост 52 см, окружность головы 36 см, окружность груди 34 см. Закричал сразу, крик громкий. Сыпи, опрелостей не было. Желтуха новорожденных появилась на 3-ий день, держалась 5 дней, умеренно выраженная. К груди приложили в первые сутки. Сосал активно.

**3. Вскармливание.**

Вскармливание естественное до 3,5 мес. по режиму. Далее смешанное с использованием адаптированных смесей (по причине гипогалактии у матери). Прикорм с 5 месяца. Проводилась профилактика рахита препаратом «рыбий жир». Перевод на общий стол с 1 года. В настоящее время питание разнообразное, в достаточном количестве. Аппетит снижен. Изменений вкусовых пристрастий не отмечается.

Стул регулярный, 1 раз в сутки, оформленный.

**4. Показатели развития ребенка.**

Родился с массой 3990 г. Удвоил массу к 4 месяцам. Масса тела в 1 год – 10500 г. Первые зубы с 6 месяцев. К 1 году было 6 зубов. Голову начал держать с 2-х месяцев, переворачиваться со спины на живот с 5 месяцев, сидеть самостоятельно с 6 месяцев, улыбаться с 1,5 месяцев, гулить с 2 месяцев, хватать игрушки с 4 месяцев, говорить отдельные слова с 9 месяцев, фразы – с 12 месяцев.

Детский сад посещает с 3-х лет, в коллективе адаптируется хорошо, общителен. В семье особенностей в поведении не отмечается, послушный, отзывчивый.

**5. Перенесенные заболевания.**

До 1 года заболеваний не было. В возрасте 2-х лет перенес ветряную оспу, без осложнений, с 1,5 лет частые ОРЗ (4 - 5 раз в год), относится ко 2 группе здоровья.

Диагнозы рахит и экссудативно-катаральный диатез не ставились. Аллергические реакции на пищевые продукты, лекарственные препараты не отмечались.

**6. Профилактические прививки.**

Прививки по календарю:

**БЦЖ**

14.04.1999 с 31

**АКДС**

09.07.1999 0,5 с 191-1

16.08.1999 191-1

20.09.1999 191-1

10.10.2000 0,5 с 2265

**Корь**

13.04.2000 4п 490

**Краснуха**

08.08 2001 0,5 сЕ4202

**Гепатит**

05.12.2002 0,5 с 150402

15.01.2003 0,5 с 150402

14.06.2003 0,5 с 220602

04.12.2003

**Реакция Манту**

* + 1. +12
    2. +10
    3. +8
    4. +8

**Эпид. паротит**

18.05.2000 0,5 с 032

**Полиомиелит**

09.07.1999 4п 995

16.08.1999 4п 425

20.09.1999 4п 508

10.10.2000 4п 566

23.09.2001 4п 577

**АДСМ**

28.02.2001 0,5 с 204-1

30.05.2001 0,5 с 35-3

**Флюорография:** 08.08.2003 – сердце и легкие без патологий.

**7.** **Семейный анамнез.**

Матери 28 лет, число беременностей – 1, родов – 1. Роды срочные, без осложнений, ребенок один: сын. Из заболеваний - хронический тонзиллит, компенсированный.

Отцу 26 лет, страдает язвенной болезнью желудка с 2001 года, курит с 1993 года по 05 пачки в день.

Туберкулез, сифилис, инфекционные и аллергические заболевания, эндокринные патологии, ревматизм родители отрицают.

Другие близкие родственники: бабушка, дедушка, тети, дядя по материнской и отцовской линии здоровы.

**8. Материально-бытовые условия.**

Удовлетворительные. Проживают в двухкомнатной квартире, 3 человека, один из них ребенок. Комнаты светлые, теплые, сухие, проветривание регулярное. Горячая вода, паровое отопление.

Мальчик посещает детский сад, соблюдает режим дня и правила личной гигиены. Спит 9-10 часов, дневной сон 2 часа.

**ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЙ АНАМНЕЗ**

За последние 3 недели был в контакте с больными гриппом (в детском саду).

**АЛЛЕРГОЛОГИЧЕСКИЙ АНАМНЕЗ**

Аллергических реакций, сыпи в связи с приемом антибиотиков и других лекарственных препаратов, пищевых продуктов не было.

**ТРАНСФУЗИОННЫЙ АНАМНЕЗ**

Компоненты крови и другие кровезамещающие жидкости не переливались.

**НАЧАЛО И ТЕЧЕНИЕ НАСТОЯЩЕГО ЗАБОЛЕВАНИЯ**

Заболел 20.10.2003, когда наблюдалось повышение температуры до 39˚С, появление кашля, насморка, головная боль, слабость, вялость, снижение аппетита. Участковый педиатр назначил амбулаторное лечение: парацетамол, сироп корня солодки. В течение 7 дней состояние не улучшилось, кашель и другие указанные симптомы сохранялись, температура держалась на уровне 37,5 – 38˚С. К лечению добавлен флемоксин. С 25.10.2003 на лице, правом бедре появились элементы геморрагической сыпи размером от 1 – 1,5 до 2 – 3 см в диаметре, бордово-синюшные, с характерным «цветением». 30.10.2003 вечером открылось обильное носовое кровотечение, не останавливающееся в течение 2-х часов. 03.11.2003 вновь осмотрен участковым педиатром. Температура тела нормализовалась, кашель сохранялся, в нижних отделах правого легкого появились хрипы. Геморрагическая сыпь сохранялась. Участковым педиатром направлен к гематологу. В общем анализе крови от 04.11.2003 тромбоциты – 8,0х10º/л, лейкоциты – 11,5х10º/л. Рекомендовано стационарное лечение в отделении гематологии ОДКБ.

При поступлении в ОДКБ (04.11.2003) общее состояние средней степени тяжести, температура тела 36,8˚С, пульс 80, частота дыхательных движений 18. На лице, туловище, конечностях элементы геморрагической сыпи. При аускультации в легких дыхание жесткое, несколько ослаблено в нижних отделах справа. Справа в нижних отделах сухие и влажные крупно- и мелкопузырчатые хрипы. С диагностической целью проведена пункция костного мозга из левой подвздошной кости. В костном мозге мегакариоциты в большом количестве различной степени зрелости, без созревания и отшнуровки тромбоцитов. На фоне проводимой антибиотикотерапии и гормонотерапии состояние больного улучшается. Хрипы постепенно редуцируют, кашель уменьшился. Геморрагический синдром не рецидивирует, количество элементов сыпи уменьшилось, содержание тромбоцитов повысилось до 100х10º/л.

**ДАННЫЕ ОБЪЕКТИВНОГО ИССЛЕДОВАНИЯ НА ДЕНЬ КУРАЦИИ**

Дата курации 10.11.2003.

День болезни 21-ый.

Температура 36,8˚С

Пульс 96 уд. в мин.

Частота дыхательных движений 20 в мин.

Артериальное давление 100/70 мм рт. ст.

**Общее состояние ребенка.**

Удовлетворительное. Ребенок активный, дружелюбный, играет. Положение активное, сознание ясное, выражение лица обычное.

**Нервная система.**

Сознание ясное. Поведение и реакция на окружающих адекватная. Настроение хорошее. В контакт вступил охотно. Психическое развитие соответствует возрасту (4 года). Черепно-мозговые нервы без патологий: вкус, слух, обоняние, зрение, тактильная чувствительность сохранены. Функции мимической мускулатуры в норме. Брюшные рефлексы сохранены, симметричные. Сухожильные рефлексы живые, симметричны. Менингеальных знаков (ригидность затылочных мышц, симптом Кернига, симптом Брудзинского, Бехтерева) нет. Симптомы натяжения не определяются. Координаторные пробы: пальце-носовая, пяточно-коленная симметричны, выполняются удовлетворительно. В позе Ромберга устойчив. Походка обычная. Дермографизм белый.

**Внешний осмотр глаз.**

Патологического отделяемого из конъюнктивальной полости нет. Конъюнктивы не гиперемированы, инъекции сосудов склер нет. Движения глазных яблок в полном объеме, безболезненные. Светобоязни, отека век и слезотечения нет.

**Внешний осмотр ушей.**

Патологического отделяемого из наружного слухового прохода нет, слизистая бледно-розового цвета. Надавливание на козелки безболезненно.

**Физическое развитие.**

Масса тела: 17,6 кг

Рост: 105 см

Окружность головы: 50 см

Окружность груди: 55 см

Физическое развитие соответствует возрастным и физиологическим нормам. Развитие пропорциональное, т.к. рост соответствует массе.

**Кожа.**

Кожные покровы бледно-розовые, умеренной влажности и эластичности. На туловище, лице и конечностях – элементы геморрагической сыпи на разных стадиях развития, пальпация кожи над участками сыпи безболезненна.

**Волосы, пальцы, ногти.**

Волосы блестящие, ногти нормальной формы с продольной исчерченностью, ногтевые ложа розовые.

**Подкожно-жировая клетчатка.**

Достаточного питания. Подкожно-жировой слой развит умеренно (складка около пупка 1,5 см, под лопаткой около 1 см), распределен равномерно, тургор сохранен. Отеков нет.

**Лимфатические узлы.**

Пальпируются подчелюстные и передне-шейные (у углов нижней челюсти) единичные лимфоузлы размером до 1 см в диаметре, мягко-эластической консистенции, не спаянные с окружающей клетчаткой и между собой, безболезненные при пальпации.

**Мышцы.**

Развиты умеренно, тонус сохранен. Безболезненные при пальпации, активных и пассивных движениях. Сила мышц достаточная.

**Костная система.**

Голова округлой формы. Деформации костей нет. Кости плоские и трубчатые безболезненны при поколачивании. Подвижность позвоночника сохранена, безболезненна, видимых деформаций нет. Грудная клетка правильной формы, симметрична. Лопатки расположены на одном уровне, грудной отдел позвоночника не искривлен. Над- и подключичные ямки развиты умеренно, ключицы расположены симметрично. Эпигастральный угол 90º. Ход ребер косо-нисходящий. Ширина межреберных промежутков 1 см.

**Система дыхания.**

Дыхание через нос свободное. Тип дыхания смешанный. Частота дыхательных движений – 20 в минуту. Дыхание ритмичное, средней глубины. Одышки нет. Вспомогательная мускулатура в акте дыхания не участвует.

При пальпации грудная клетка безболезненна, эластичная. Ощущения трения плевры нет. Голосовое дрожание усилено в нижних отделах справа.

При сравнительной перкуссии перкуторный звук ясный, легочный, с притуплением над нижними отделами правого легкого.

Данные топографической перкуссии: высота стояния верхушек легких не определяется.

Нижние границы легких соответствуют норме:

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Линия** | **Справа** | **Слева** |
| Срединноключичная | VI ребро | Отходит от грудины на высоте IV ребра и круто спускается вниз |
| Средняя подмышечная | VIII ребро | IX ребро |
| Лопаточная | IX-X ребро | X ребро |
| Паравертебральная | На уровне остистого отростка IX грудного позвонка | |

Подвижность нижнего края легких по средней подмышечной линии 3 см. Симптом Кораньи де ля Калена (перкуссия по остистым отросткам позвонков) положительный.

Аускультация: дыхание жесткое, несколько ослаблено в нижних отделах справа.

При бронхофонии проведение звука усилено над нижними отделами правого легкого.

**Система кровообращения.**

Область сердца без деформации. Верхушечный толчок определяется визуально, пальпируется в пятом межреберье на 1 см кнаружи от срединноключичной линии, локализованный, положительный, умеренной силы и высоты. «Кошачье мурлыканье» не определяется. Сердечный толчок не пальпируется.

Границы относительной сердечной тупости по данным перкуссии соответствуют норме:

|  |  |
| --- | --- |
| Верхняя | II межреберье |
| Правая | Кнутри от правой парастернальной линии |
| Левая | На 1 см кнаружи от соединноключичной линии |

При аускультации тоны сердца ясные, ритмичные, соотношение тонов не нарушено (I тон громче на верхушке, II – на основании). Экстратоны, акценты, шумы не выслушиваются. Шума трения перикарда нет.

Сосуды: пульсация сосудов шеи, височных артерий, артерий конечностей, в надчревной области визуально не определяется.

Пульс на правой и левой лучевых артериях одинаковый, частота 96 ударов в минуту, дыхательно-пульсовой коэффициент, ритмичный, удовлетворительного наполнения и напряжения.

При аускультации крупных сосудов (сонных артерий, шейных вен, плечевых и бедренных) патологических шумов (шум волчка, двойной шум Траубе, шум Флинта и др.) не выявлено. Артериальное давление 100/70 мм рт. ст. на обеих руках.

**Система пищеварения и органы брюшной полости.**

Губы бледно-розовые, влажные. Слизистая оболочка ротовой полости бледно-розового цвета, умеренной влажности. Язык чистый, влажный, расположен по средней линии, не дрожит.

Зубы молочные, количество – 20, санированы. Десны розового цвета, влажные, плотные. Слизистая оболочка глотки розовая, миндалины гипертрофированы (выходят за пределы дужек). Небные дужки и язычок розового цвета. Налетов нет. Задняя стенка глотки чистая, гладкая, бледно-розового цвета.

Слюнные железы (околоушные, подчелюстные, подъязычные) не увеличены, безболезненны при пальпации, кожа над ними не изменена. Жевание и открывание рта безболезненно.

Живот правильной формы, симметричный, участвует в акте дыхания. Видимой перистальтики, пульсации не наблюдается.

Расширение вен стенки живота, рубцов нет. При перкуссии тимпанический звук. Поколачивание безболезненно, локального напряжения мышц брюшной стенки нет.

При поверхностной пальпации живот мягкий, безболезненный, симптомов раздражения брюшины нет. Расхождения прямых мышц живота нет.

При глубокой пальпации пальпируются слепая, нисходящая и сигмовидная кишка в виде упругих, мягко урчащих, безболезненных, не спаянных с окружающими тканями тяжей диаметром 2,5 – 3 см.

При аускультации живота выслушивается умеренная перистальтика.

Стул регулярный, 1 раз в сутки, оформленный.

**Печень и желчный пузырь.**

Видимого увеличения печени нет.

При пальпации печень выходит на 1,5 см из-под края реберной дуги. Край печени ровный, мягкой консистенции, поверхность гладкая, безболезненна. При перкуссии размеры печени: по среднеключичной линии 8 см, по срединной линии 5 см, по передней подмышечной 9 см.

Желчный пузырь не пальпируется. Пальпация в точке желчного пузыря (симптом Кера) безболезненна. Симптомы Ортнера, Мерфи, Мюсси-Георгиевского отрицательные.

**Селезенка.**

Видимого увеличения селезенки нет. При пальпации выступает из-под края реберной дуги на 5 см, эластической консистенции, край ровный, тупой, поверхность гладкая, безболезненна, подвижна при дыхании. При перкуссии размеры селезенки 20х26 см.

**Мочевыделительная система.**

Область почек без деформации, симптом поколачивания отрицательный. Мочевой пузырь не пальпируется, перкуторно верхняя граница не определяется.

Пальпация в мочеточниковых точках безболезненна.

Почки в положении стоя, лежа не пальпируются.

Мочеиспускание не затруднено. Цвет мочи соломенно-желтый, порции умеренные.

**Вторичные половые признаки.**

Не развиты.

**Эндокринная система.**

Щитовидна железа при пальпации мягкой эластической консистенции, безболезненна, не увеличена. Пальпируются правая и левая доли.

**ПРЕДВАРИТЕЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ.**

Предварительный диагноз: Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура. Правосторонняя пневмония.

Диагноз идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура поставлен на основании данных анамнеза: заболевание проявилось спустя 2 недели после ОРВИ, жалоб: на появление геморрагической сыпи на теле, лице, конечностях, профузное носовое кровотечение, данных осмотра: наличие пятнисто-петехиальных высыпаний на теле больного.

Диагноз пневмония поставлен на основании данных анамнеза: повышение в течение 2 недель, предшествующая ОРВИ, данных осмотра: жесткое дыхание, ослабленное в нижних отделах правого легкого, усиление бронхофонии и голосового дрожания над нижними отделами правого легкого.

**План обследования:**

1. ОАК

2. ОАМ

3. Биохимический анализ крови

4. Коагулограмма

5. Пунктат костного мозга

6. Рентгенография грудной клетки

7. Копрограмма

8. УЗИ органов брюшной полости

9. ЭКГ

10. Консультация окулиста

1. ОАК (от 04.11.2003)

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Показатель** | **В норме** | **У больного** | **Интерпретация** |
| Эритроциты | 3,7-4,7х10¹²/л | 4,0х10¹²/л | Норма |
| Гемоглобин | 120-140 г/л | 128 г/л | Норма |
| Цветовой показатель | 0,8-1,1 | 0,96 | Норма |
| Тромбоциты | 180-350 в 1 мм³ | 8,0 | Резко снижен |
| Лейкоциты | 4-9х10³/л | 11,5х10³/л | Повышен |
| Эозинофилы | 0-5% | 1% | Норма |
| Палочкоядерные | 1-4% | 0% | Понижен |
| Сегментоядерные | 45-70% | 43% | Повышен |
| Лимфоциты | 18-40% | 47% | Понижен |
| Моноциты | 18-40% | 5% | Понижен |
| Плазматические клетки |  | 2 | Норма |
| СОЭ | 2-15 мм/ч | 12 мм/ч | Повышен |
| Длительность кровотечения |  | 2’  (3’-3’50’’) | Норма |

ОАК (от 10.11.2003)

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Показатель** | **В норме** | **У больного** | **Интерпретация** |
| Эритроциты | 3,7-4,7х10¹²/л | 4,1х10¹²/л | Норма |
| Гемоглобин | 120-140 г/л | 122 г/л | Норма |
| Цветовой показатель | 0,8-1,1 | 0,89 | Норма |
| Тромбоциты | 250-320 в 1 мм³ | 100 | Резко снижен |
| Лейкоциты | 4-9х10³/л | 21х10³/л | Повышен |
| Эозинофилы | 0-5% | 1% | Норма |
| Палочкоядерные | 1-4% | 0% | Понижен |
| Сегментоядерные | 45-70% | 45% | Повышен |
| Лимфоциты | 18-40% | 46% | Понижен |
| Моноциты | 18-40% | 8% | Понижен |
| Плазматические клетки |  | 2 | Норма |
| СОЭ | 2-15 мм/ч | 3 мм/ч | Норма |

2. ОАМ (от 05.11.2003).

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Показатель** | **В норме** | **У больного** | **Интерпретация** |
| Количество |  | 150 мл |  |
| Уд. вес |  | 1020 | Норма |
| Цвет | Соломенно-желтый | Соломенно-желтый | Норма |
| Прозрачность | Прозрачная | Прозрачная | Норма |
| Белок | 0 | 0 | Норма |
| Реакция | Кислая | Кислая | Норма |
| Эпителий | Единичные | Единичные | Норма |
| Лейкоциты | До 5 | Единичные | Норма |
| Бактерии | 0 | 0 | Норма |

3. Копрограмма

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Показатель** | **В норме** | **У больного** | **Интерпретация** |
| Форма | Оформленный | Оформленный | Норма |
| Консистенция | Мягкая | Мягкая | Норма |
| Цвет | Коричневый | Коричневый | Норма |
| Детрит |  | 3 | Норма |
| Мышеч. волокна переваренные |  | 1 | Нрома |
| Клетчатка переваренная |  | 2 | Норма |
| Крахмал |  | Аморфный |  |
| Споры дрожжевых грибов | 0 | + | Повышен |
| Яйца глистов | 0 | 0 | Норма |

4. Биохимический анализ крови.

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Показатель** | **В норме** | **У больного** | **Интерпретация** |
| Общ. Белок | 65-85 г/л | 80 г/л | Норма |
| Креатинин | 53-97 мкм/л | 68,23 мкм/л | Норма |
| АСТ | 0-37U/l | 23.5 U/l | Норма |
| АЛТ | 0-40 U/l | 9,8 U/l | Норма |
| ЛДГ | 240-480 H U/l | 842 H U/l | Повышен |
| ЩФ | 98-279 H U/l | 387 H U/l | Повышен |
| Бикарбонаты | 0-12 мкм/л | 5 мкм/л | Норма |
| Мочевина | 1,7-8,3 ммоль/л | 5,3 ммоль/л | Норма |
| Глюкоза | 4,22-6,11 ммоль/л | 4,77 ммоль/л | Норма |

5. Коагулограмма.

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Показатель | В норме | У больного | Интерпретация |
| Фибриноген | 2-4 г/л | 3,3 г/л | Норма |
| РФМК | До 4 мг/% | Норма | Норма |
| Протромбиновый индекс | 70-110 | 96 | Норма |
| Тромбиновое время | 17-21 с | 20 с | Норма |
| Аутокоагуляционный тест | 6’ 8-14’’  8’ 7-11’’  10’ 7-10’’ | 17’’  9’’  8’’ | Норма |

6. Пунктат костного мозга, №115, 05.11.2003

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Показатель | Норма | У больного | Интерпретация |
| Количество миелокариоцитов |  | 55,5х10 /л |  |
| Недифференцированные бласты | 0,7-1,3 | 1,2 | Норма |
| Миелобласты | 0,1-0,3 | 0 | Понижен |
| Промиелоциты | 0,9-1,6 | 0 | Понижен |
| Миелоциты | 5,4-14,6 | 2,0 | Понижен |
| Метамиелоциты | 6,5-15 | 5,0 | Понижен |
| Палочкоядерные | 12,8-23,7 | 7,4 | Понижен |
| Сегментоядерные | 13,1-26,1 | 20,6 | Норма |
| Эозинофилы |  |  |  |
| Миелоциты | 0-1 | 2,0 | Повышен |
| Метамиелоциты | 0,1-2,5 | 1,0 | Норма |
| Палочкоядерные | 0,1-2,5 | 1,0 | Норма |
| Сегментоядерные | 0,4-3,4 | 3,4 | Норма |
| Все клетки гранулоцитарного ростка | 57,1-66,5 | 43,6 | Понижен |
| Моноциты | 0,7-3,1 | 5,8 | Повышен |
| Фигуры деления клеток миелоцитарного ростка | Есть | Есть | Норма |
| Лимфоциты | 4,3-13,7 | 24,2 | Повышен |
| Плазматические клетки | 0,1-1,8 | 0,4 | Норма |
| Ретикулоцитарные клетки | 0,1-1,6 | 0 | Понижен |
| Эритробласты | 0,2-1,4 | 1,6 | Повышен |
| Пронормоциты | 0,1-1,2 | 2,0 | Повышен |
| Нормоциты |  |  |  |
| Базофилы | 1,4-4,6 | 2,8 | Норма |
| Полихроматофильные | 6-16,9 | 17,0 | Норма |
| Оксифильные | 0,8-5,6 | 2,6 | Норма |
| Фигуры деления клеток эритроцитарного ростка | Есть | Есть | Норма |
| Все клетки эритроцитарного ростка | 14,5-26,5 | 26,0 | Норма |
| Индекс созревания нейтрофилов | 0,5-0,78 | 0,3 | Понижен |
| Индекс созревания эритробластов | 0,7-0,9 | 0,75 | Норма |
| Лейко-эритроцитарный индекс | 2,1-4,5 | 2,8 | Норма |
| Количество мегакариоцитов | 0-25 | 82 | Резко повышен |

**Заключение:** Костный мозг клеточный, полиморфный по составу. Гранулоцитарный росток сужен. Умеренная эозинофилия. Умеренный лимфомоноцитоз. Эритропоэз по нормобластическому типу без задержки созревания гемоглобина. Мегакариоциты различной степени зрелости, росток резко раздражен, без созревания и отшнуровки тромбоцитов.

Пунктат костного мозга, 10.11.2003

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Показатель | Норма | У больного | Интерпретация |
| Количество миелокариоцитов |  | 55,5х10 /л |  |
| Недифференцированные бласты | 0,7-1,3 | 1,8 | Повышен |
| Миелобласты | 0,1-0,3 | 0 | Понижен |
| Промиелоциты | 0,9-1,6 | 0 | Понижен |
| Миелоциты | 5,4-14,6 | 4,0 | Понижен |
| Метамиелоциты | 6,5-15 | 6,6 | Норма |
| Палочкоядерные | 12,8-23,7 | 7,0 | Понижен |
| Сегментоядерные | 13,1-26,1 | 18,2 | Норма |
| Эозинофилы |  |  |  |
| Миелоциты | 0-1 | 4,4 | Повышен |
| Метамиелоциты | 0,1-2,5 | 2,0 | Норма |
| Палочкоядерные | 0,1-2,5 | 2,0 | Норма |
| Сегментоядерные | 0,4-3,4 | 6 | Норма |
| Все клетки гранулоцитарного ростка | 57,1-66,5 | 52 | Понижен |
| Моноциты | 0,7-3,1 | 3 | Норма |
| Фигуры деления клеток миелоцитарного ростка | Есть | Есть | Норма |
| Лимфоциты | 4,3-13,7 | 7,4 | Норма |
| Плазматические клетки | 0,1-1,8 | 0,2 | Норма |
| Ретикулоцитарные клетки | 0,1-1,6 | 0 | Понижен |
| Эритробласты | 0,2-1,4 | 0,8 | Норма |
| Пронормоциты | 0,1-1,2 | 2,0 | Повышен |
| Нормоциты |  |  |  |
| Базофилы | 1,4-4,6 | 2,4 | Норма |
| Полихроматофильные | 6-16,9 | 28,0 | Повышен |
| Оксифильные | 0,8-5,6 | 4,2 | Норма |
| Фигуры деления клеток эритроцитарного ростка | Есть | Есть | Норма |
| Все клетки эритроцитарного ростка | 14,5-26,5 | 37 | Повышен |
| Индекс созревания нейтрофилов | 0,5-0,78 | 0,5 | Норма |
| Индекс созревания эритробластов | 0,7-0,9 | 0,86 | Норма |
| Лейко-эритроцитарный индекс | 2,1-4,5 | 1,6 | Норма |
| Количество мегакариоцитов | 0-25 | 70 | Резко повышен |

**Заключение:** Костный мозг клеточный, полиморфный по составу. Гранулоцитарный росток сужен. Умеренная эозинофилия. Эритропоэз по нормобластическому типу без задержки созревания гемоглобина. Мегакариоциты различной степени зрелости, росток резко раздражен, без созревания и отшнуровки тромбоцитов.

**Рентгенография грудной клетки.**

Справа в наддиафрагмальной области усиление, деформация легочного рисунка по сетчатому типу, корень за тенью сердца, диафрагма четкая, сердце не увеличено. Необходим правый боковой снимок.

**УЗИ органов брюшной полости.**

Печень выступает на 2 см из-под края реберной дуги, усилен сосудистый рисунок, структура крупнозернистая. Поджелудочная железа, желчный пузырь без видимой патологии. Селезенка 19х29 см, структурна. Правая почка 71х27 мм, пренхима 8 мм, левая почка 76х28 мм, паренхима 8 мм, ЧЛС не расширена.

**ЭКГ.**

Ритм синусовый. Положение электрической оси сердца срединное.

**Консультация окулиста.**

05.11.2003 Зрачки умеркнно расширены, на свет реагируют. Оптические среды прозрачны. Глазное дно – диск бледно-розовый, границы четкие.

Заключение: патологий нет.

**ДНЕВНИК.**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Дата** | **День болезни** | **Назначения** |
| 10.11.2003  Температура  36.8  Пульс 90  ЧДД 20  АД 100/70 мм рт.ст. | 21 день болезни.  Общее состояние удовлетворительное, сознание ясное, положение активное. Кожные покровы – геморрагическая сыпь. Кровотечение не рецедивирует. Лимфоузлы не увеличены. Дыхание жесткое, слегка ослаблено, средне- и мелкопузырчатые хрипы над правой нижней долей, бронхофония и голосовое дрожание усилены, перкуторный звук притупленный. Тоны сердца ясные, шумов нет. Язык влажный, чистый. Живот симметричный, участвует в акте дыхания, мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Стул и диурез в норме. |  |
| 12.11.2003  Температура  36.6  Пульс 86  ЧДД 18  АД 100/70 мм рт.ст. | Общее состояние удовлетворительное, сознание ясное, положение активное. Кожные покровы – геморрагическая сыпь. Кровотечение не рецедивирует. Лимфоузлы не увеличены. Дыхание жесткое, мелкопузырчатые хрипы над правой нижней долей, бронхофония и голосовое дрожание усилены, перкуторный звук притупленный. Тоны сердца ясные, шумов нет. Язык влажный, чистый. Живот симметричный, участвует в акте дыхания, мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Стул и диурез в норме. |  |
| 13.11.2003  Температура  36.7  Пульс 92  ЧДД 19  АД 100/70 мм рт.ст. | Общее состояние удовлетворительное, сознание ясное, положение активное. Кожные покровы – геморрагическая сыпь. Кровотечение не рецедивирует. Лимфоузлы не увеличены. Дыхание жесткое, мелкопузырчатые хрипы над правой нижней долей, бронхофония и голосовое дрожание усилены, перкуторный звук притупленный. Тоны сердца ясные, шумов нет. Язык влажный, чистый. Живот симметричный, участвует в акте дыхания, мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Стул и диурез в норме. |  |

**КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ.**

Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура, острое течение, период разгара. Острая правосторонняя нижнедолевая пневмония, средней степени тяжести, фаза разрешения.

**ОБОСНОВАНИЕ.**

Диагноз: Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура, острое течение, период разгара поставлен на основании данных анамнеза: перенесенная ОРВИ; жалоб: на высыпания на коже в виде множества подкожных кровоизлияний (синяков) разных размеров и формы, профузное носовое кровотечение; данных объективного осмотра: наличие пятнисто-петехиальной, несимметричной, не зудящей сыпи на коже тела, конечностей; динамики патологических симптомов: новые элементы сыпи появлялись с утра, после перехода в горизонтальное положение, редукция элементов сыпи при приеме преднизолона; результатах лабораторных и других методов исследования: ОАК: тромбоцитопения, пунктат костного мозга: костный мозг клеточный, полиморфный по составу, гранулоцитарный росток сужен, умеренная эозинофилия, умеренный лимфомоноцитоз, эритропоэз по нормобластическому типу без задержки созревания гемоглобина, мегакариоциты различной степени зрелости, росток резко раздражен, без созревания и отшнуровки тромбоцитов.

Диагноз: Острая правосторонняя нижнедолевая пневмония, средней степени тяжести, фаза разрешения поставлен на основании данных анамнеза: перенесенная ОРВИ; жалоб: на кашель, повышение температуры до 37-38 градусов, слабость, снижение аппетита; данных осмотра: мелкопузырчатые хрипы, усиление голосового дрожания и бронхофонии, притупление перкуторного звука над нижней долей правого легкого; результатов лабораторных и других методов исследования: при рентгенографии справа в наддиафрагмальной области усиление, деформация легочного рисунка по сетчатому типу, в ОАК: нейтрофильный лейкоцитоз, повышение СОЭ.

**ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ.**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **При-знак** | **Тромбоцито-пеническая пурпура** | **Геморрагиче-ский васкулит** | **Апластичес- кая анемия** | **У больного** |
| Прово-циру-ющий фак-тор | Вирусная инфекция | Вирусная инфекция | Вирусная инфекция | Вирусная инфекция |
| Клини-ка | Начинается остро с проявлений геморрагического синдрома (сыпь, трудноостанавли-ваемые носовые кровотечения), температура нормальная | Начало острое: общая слабость, повышение температуры, боли в крупных суставах, в животе, тошнота, анорексия, геморрагическая сыпь | Клиника бурная: температурная реакция, интоксикация, «алебастровая» бледность, геморрагические и некротические проявления (сыпь на коже, слизистых, некротический стоматит и ангина, кровавые рвота и стул) | Начало через 2 недели после ОРВИ с появления геморрагической сыпи, через несколько дней открылось носовое кровотечение, температура субфебрильная (присоединение пневмонии) |
| Сыпь | Пятнисто-петехиальная, полиморфная, полихроматофильная (от бордового до сине-зеленого и желтого в зависимости от давности), асимметричная, безболезненна, не зудит, без излюбленной локализации. Появляется чаще в утреннее время (после пребывания в горизонтальном положении), исчезает бесследно. | Пятнисто-петехиальная, симметричная, сопровождается зудом, при надавливании не исчезает, усиливается после пребывания в вертикальном положении. Локализуется в дистальных отделах нижних конечностей, на бедрах, ягодицах, сгибательной поверхности суставов, багровая, исчезает, оставляя пигментацию | Пятнисто-петехиальная, полиморфная, полихроматофильная (от бордового до сине-зеленого и желтого в зависимости от давности), асимметричная, безболезненна, не зудит, без излюбленной локализации, возможна некротизация. | Пятнисто-петехиальная, полиморфная, полихроматофильная (от бордового до сине-зеленого и желтого в зависимости от давности), асимметричная, безболезненна, не зудит, без излюбленной локализации. Появляется чаще в утреннее время (после пребывания в горизонтальном положении), исчезает бесследно. |
| Кровь | Тромбоцитопения. | Нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево, повышение СОЭ, эозинофилия, тромбоцитоз, увеличение IgA, ЦИК. | Гипогемоглобин-емия, панцитопения, гиперхромия, эритроцитарный макроцитоз, агранулоцитоз, токсическая зернистость нейтрофилов, очень высокая СОЭ. | Тромбоцитопения, нетрофильный лейкоцитоз, повышение СОЭ |
| Свер-тыва-емость | Удлинение времени кровотечения, снижение ретракции кровяного сгустка, недостаточность образования тромбопластина, снижение потребления протромбина. | Укорочение времени свертывания, уменьшение времени рекальцифика-ции и толерантности плазмы к гепарину, гиперфибриногенемия. | Нет изменений | Норма |
| Кост-ный мозг | Гиперплазия мегакариоцитар-ного ростка, увеличение размеров мегакариоцитов, их незрелость, мало отшнуровываю-щихся тромбоцитов. | Жировое перерождение, бедность форменных элементов, отсутствие молодых форм миелоцитарного и эритроцитарного ряда, мегакариоцитов и клеток-предшественни-ков, клетки созревают замедленно, кроветворение имеет нередко мегалобластичес-кий тип | Нет изменений | Мегакариоциты различной степени зрелости, росток резко раздражен, без созревания и отшнуровки тромбоцитов. |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Признак** | **Туберкулезный инфильтрат** | **Пневмонический очаг** | **У больного** |
| Форма | Более правильная, округлая или овальная | Неправильная | Неправильная |
| Наружные контуры | Более четкие | Расплывчатые, постепенно переходящие в нормальную легочную ткань | Расплывчатые, постепенно переходящие в нормальную легочную ткань |
| Характер тени | Более интенсивная и менее гомогенная, можно обнаружить гомогенные включения | Менее интенсивная и более гомогенная тень | Менее интенсивная и более гомогенная тень |
| Локализация | Чаще верхние отделы легких, латеральная зона подключичной области, но возможна и другая локализация | Любой отдел легких, но чаще всего в базальных отделах нижней доли | Базальные отделы нижней доли |
| Наличие свежих очагов в том же легком за пределами инфильтрата или в другом легком | Очень характерно | Не характерно | Отсутствует |
| Наличие «отводящей»дорожки от инфильтрата к корню легкого | Характерно | Не характерно | Отсутствует |
| Наличие старых туберкулезных изменений | Характерно | Не характерно | Отсутствуют |
| Динамика рассасывания | 6-9 мес. и более или распад легочной ткани | 1-3 недели |  |
| Анамнез | Наличие в семье больного, контакт с больным, длительный кашель, субфебрилитет | Отсутствует | Контакт с больными туберкулезом отрицается |
| Пробы с туберкулином | Положительные | Отрицательные | Отрицательные (р-я Манту от 04.04.2003 +8 мм) |
| Кровохарканье | Часто | Отсутствует | Отсутствует |

Дифференциальный диагноз пневмонии может быть проведен с аспирацией инородного тела. Основными диагностическими критериями в данном случае являются анамнестические указания на возможность аспирации какого0либо предмета, внезапное развитие приступа судорожного кашля на фоне полного здоровья; одышка, нарастающая при беспокойстве ребенка, исчезающая полностью во сне; рентгенологические изменения в виде односторонней эмфиземы или ателектаза, нередко наличие симптома Гольцкнехта-Якобсона; отсутствие гематологических сдвигов. У данного больного перечисленные симптомы отсутствуют, в крови лейкоцитоз, повышение СОЭ. Аспирацию инородного тела можно исключить.

**СВЕДЕНИЯ ОБ ЭТИОЛОГИИ И ПАТОГЕНЕЗЕ.**

**Идиопатическая тромбоцитопеническия пурпура.**

Первичная идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура относится к группе тромбоцитопений, обусловленных недостаточной продукцией тромбоцитов. Аутоиммунные тромбоцитопении обусловлены преждевременным разрушением тромбоцитов под влиянием аутоантител или депозитов иммунных комплексов на их мембранах. Местом разрушения тромбоцитов обычно является ретикулоэндотелиальная система селезенки или реже – печени.

Различают две группы аутоиммунных тромбоцитопений: идиопатическую (неизвестной этиологии) и вторичные аутоиммунные тромбоцитопенинии (известной этиологии).

Первичная идиопатическая аутоиммунная томбоцитопеническая пурпура (АИТП) – это аутоиммунное заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся разрушением тромбоцитов в ретикулоэндотелиальной системе под влиянием антитромбоцитарных антител, при этом продукция мегакариоцитов в костном мозге нормальная или увеличенная.

Различают острую и хроническую формы заболевания в зависимости от продолжительности его существования. Острая АИТП продолжается менее 6 месяцев, хроническая – более 6 мес. Острая АИТП развивается обычно в детском и юношеском возрасте, хроническая – обычно в возрасте 20-40 лет.

Острой АИТП страдают одинаково часто лица мужского и женского пола, хроническая форма более характерна для женщин.

Основным патогенетическим фактором АИТП является образование антитромбоцитарных аутоантител. Они обнаруживаются у 75-90% больных (McMillan, 1995). Чаще всего антитела относятся к классу IgG и IgA и очень редко – к IgM. Основными антигенами, против которых направлены антитела, являются мембранные тромбоцитарные гликопротеины IIb/IIIa и Ib/IX. У пациентов, имеющих антитела к GP Ib/IX, количество тромбоцитов в крови всегда значительно ниже по сравнению с больными, у которых в крови не определяются антитела к GP IIb/IIIa. В редких случаях в качестве аутоантигенов выступают другие гликопротеины тромбоцитарной мембраны – GPIV, GPV, GP Ia/IIa. Основным методом определения антигенной направленности антител является метод иммобилизации тромбоцитарных антигенов моноклональными антителами.

Нормальные тромбоциты содержат два пула IgG: поверхностный и внутриклеточный (цитоплазматический). Поверхностный пул, расположенный на поверхности тромбоцитов, содержит около 100 молекул IgG, внутриклеточный – около 20000 молекул IgG, содержащихся в α-гранулах тромбоцитов.

У больных АИТП количество молекул IgG на поверхности тромбоцитов возрастает в 200 и более раз по сравнению со здоровыми людьми, и соотношение между поверхностными и цитоплазматическими пклами IgG меняется в пользу иммуноглобулинов, находящихся на поверхности тромбоцитов.

В настоящее время принято считать, что при АИТП происходит срыв иммунологической толерантности к собственным антигенам тромбоцитов. Иммунологическая толерантность – это отсутствие иммунного ответа организма на определенную группу антигенов, она создается в эмбриональный период развития. Благодаря иммунологической толерантности организм способен отличать «свое» от «чужого».

Причины срыва иммунологической толерантности к собственным антигенам тромбоцитов окончательно не установлены. Определенное значение имеет врожденный или приобретенный дефицит Т-супрессорной функции. При нарушении или дефиците функции Т-лимфоцитов-супрессоров В-лимфоциты начинают реагировать на нормальные собственные антигены тромбоцитов образованием аутоантител. Т-лимфоциты больных АИТП продуцируют повышенное количество интерлейкина-2, который способствует реализации функции Т-хелперов (Т-хелперы стимулируют образование аутоантител и препятствуют развитию иммунологической толерантности). Полагают, что антитромбоцитарные антитела образуются глвным образом в селезенке. Не исключено, что она может, кроме того, продуцировать вещества, которые стимулируют синтез антитромбоцитарных антител.

Образовавшиеся антитромбоцитарные антитела связываются с их специфическими антигенами. Далее эти тромбоциты фагоцитируются клетками ретикулоэндотелиальной системы – макрофагами, моноцитами (главным образом, селезенки) путем взаимодействия Fc-рецепторов с Fc-фрагментами IgG.

В патогенезе АИТП принимает участие итакже система комплемента. Разрушение тромбоцитов с участием системы комплемента происходит двумя путями: 1) в присутствии опсонизированных антителами тромбоцитов происходит выраженная активизация макрофагов, прикрепление их к мембранам тромбоцитов через C3b фракцию комплемента, с последующим фагоцитозом тромбоцитов; 2) непосредственное взаимодействие C3с компонента комплемента с мембраной тромбоцитов и их лизис без участия макрофагов.

На поздних стадиях АИТП определенныю роль могут играть ЦИК.

В последние годы установлено, что в патогенезе АИТП большое значение имеет первичное повышение содержания в крови макрофагального колониестимулирующего фактора, который способствует пролиферации, дифференцировке, созреванию, усилению функции макрофагов. Повышение уровня этого фактора идет параллельно степени тяжести АИТП.

У больных АИТП наряду с тромбоцитопенией развивается и тромбоцитопатия, проявляющаяся снижением агрегационных свойств тромбоцитов. Это обусловлено тем, что антитромбоцитарные антитела взаимодействуют с определенными детерминантами тромбоцитарной мембраны – гликопротеиновыми комплексами, отвечающими за взаимодействие между тромбоцитами, плазменными факторами гемостаза и сосудистой стенки.

Продолжительность жизни тромбоцитов при АИТП укорачивается до 2-3 дней и даже в некоторых случаях до нескольких минут.

В костном мозге у больных АИТП наблюдается гиперплазия мегакариоцитарного ростка с повышением количества молодых генераций мегакариоцитов.

Определенные изменения при АИТП претерпевают сосуды. В связи с тромбоцитопенией нарушается ангиотрофическая функция тромбоцитов, снижается содержание тромбоцитарного ростового фактора, который стимулирует синтез ДНК и пролиферацию эндотелиоцитов. Кроме того, антитромбоцитарные антитела разрушают эндотелиоциты, что обусловлено общностью антигенных структур тромбоцитов и эндотелиальных клеток.

**Пневмония.**

По этиологии пневмонии делят на:

1. Внебольничные

* Пневмококк
* H.influenzae
* Стафилококк
* Стрептококк
* Микоплазма
* Chl.pneumoniae
* Легионеллы
* Вирусы

1. Внутрибольничные

* Стафилококк
* E.coli
* H.influenze
* Псевдомонады
* Протей
* Branchamella
* Серрация
* Вирусы

1. При перинатальном инфицировании

* Хламидии
* Пневмоцисты
* Уреаплазмы
* ЦМВ
* Branchamella
* Вирусы

1. У больных с иммунодефицитом

* Различные бактерии
* Пневмоцисты
* Грибы
* ЦМВ
* Микобактерии
* Вирусы

Основными патогенетическими факторами пневмонии являются следующие.

*1. Проникновение возбудителей пневмонии в легочную ткань (респираторные отделы легких)*

Пути внедрения инфекции в легкие:

1. Бронхогенный

Самый частый путь. Как правило, происходит микроаспирация секрета ротоглотки и вдыхание аэрозоля, содержащего микроорганизмы, и далее инфекция поступает через бронхи в альвеолы, чему способствуют различные врожденные и приобретенные дефекты бронхов в отношении элиминации инфекционных агентов. При нормальном функционировании механизмов «самоочищения» трахеи и бронхов аспирированный инфицированный секрет удаляется и не вызывает развития пневмонии. При нарушении механизмов удаления инфекции развивается пневмония.

Бронхогенный путь проникновения инфекции является основным в развитии как внебольничной, так и госпитальной пневмонии. При этом важную роль играет способность многих микроорганизмов к адгезии на поверхности бронхиального и альвеолярного эпителия.

1. Гематогенный

Он наблюдается при сепсисе, эндокардите трикуспидального клапана, септическом тромбофлебите тазовых вен, общеинфекционных заболеваниях.

1. По протяжению (распространение микроорганизмов из соседних пораженных органов)
2. Лимфогенный (встречается очень редко)

*2. Нарушение системы бронхо-пульмональной защиты.*

К системе бронхо-пульмональной зашиты относятся:

1. бронхо-пульмональная иммунная система;
2. мукоцилиарный транспорт;
3. противоинфекционные факторы бронхиального секрета (лизоцим, лактоферрин, IgA, интерферон и др.);
4. альвеолярные макрофаги;
5. сурфактант.

Нарушение функции системы бронхо-пульмональной защиты способствует проникновению инфекции в респираторные отделы легких.

*3. Развитие под влиянием инфекции локального воспалительного процесса и его распространение по легочной ткани.*

Внедрившиеся в легочную ткань микроорганизмы вызывают развитие в ней очага воспаления, которое распространяется далее, вовлекая в патологический процесс новые участки легочной паренхимы. При этом характер распространения воспалительного процесса в значительной мере зависит от особенностей жизнедеятельности микроорганизма – возбудителя пневмонии. В развитии воспаления легких большую роль играет продукция лейкоцитами биологически активных веществ – цитокинов (интерлейкинов 1, 6, 8 и др.), под влиянием которых осуществляется хемотаксис макрофагов, нейтрофилов и других эффекторных клеток, принимающих активное участие в местной воспалительной реакции.

*4. Развитие сенсибилизации к инфекционным агентам и иммуно-воспалительных реакций.*

В патогенезе пневмонии существенное значение имеет развитие сенсибилизации организма к инфекционным агентам – возбудителям заболевания, причем выраженность этой сенсибилизации определяет и особенности клинического течения пневмонии. Крупозная пневмония рассматривается как проявление гиперергической реакции организма, очаговая – нормо- и гипоергической. Ответная реакция организма с одной стороны способствует уничтожению возбудителей болезни; в этом же направлении действуют и неспецифические реакции организма – повышение фагоцитарной активности лейкоцитов, комплементарной, лизоцимной и бактерицидной активности сыворотки, с другой стороны – формируются иммунные комплексы, которые активизируют систему комплемента и вызывают развитие иммуно-воспалительных реакций в легочной ткани.

*5. Нарушения в системе микроциркуляции легких.*

Микроциркуляторные нарушения в легких способствуют развитию ишемических нарушений и поддержанию воспалительного процесса в легких. Нарушения характеризуются повышением агрегации тромбоцитов и формированием множественных микротромбов.

*6. Активация перекисного окисления липидов и протеолиза в легочной ткани.*

Свободные радикалы и перекисные соединения оказывают непосредственное повреждающее влияние на легочную ткань и способствуют развитию в ней воспалительного процесса. Также повышают проницаемость лизосомальных мембран, что приводит к выходу из лизосом протеолитических ферментов, оказывающих повреждающее действие на клетки. Продукты ПОЛ снижают активность α1-антитрипсина (основной ингибитор протеаз).

**ЛЕЧЕНИЕ ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКОЙ ПУРПУРЫ.**

Возможные лечебные мероприятия:

1. Лечение глюкокортикоидами
2. Спленэктомия
3. Лечение негормональными иммунодепрессантами
4. Лечение иммуноглобулином
5. Лечение α2-интерфероном
6. Плазмаферез
7. Трансфузия концентрата тромбоцитов
8. Симптоматическое лечение геморрагического синдрома
9. Растительные гемостатические средства
10. **Режим.**

Больной должен быть госпитализирован в гематологическое отделение. Режим вначале постельный (во избежание кровотечений), по мере улучшения состояния – расширение режима.

1. **Питание.**

Рекомендован стол №15, питание, обогащенное витаминами, микроэлементами.

**3. Лечение глюкокортикоидами.**

Один из основных методов лечения. Механизм действия ГКС при идиопатической тромбоцитопенической пурпуре:

* Нарушают взаимодействие антитромбоцитарных антител с антигенами тромбоцитов, что уменьшает их разрушение;
* Уменьшают секвестрацию томбоцитов в селезенке за счет снижения фагоцитарной активности макрофагов, вследствие чего количество тромбоцитов возрастает.

Наиболее часто применяются *преднизолон* и *метипред (урбазон).* Для увеличения числа тромбоцитов преднизолон необходимо применять не менее 2 недель. Длительность курса составляет 4-6 недель.

**4. Спленэктомия.**

Показания к спленэктомии:

* Отсутствие эффекта от ГКС-терапии (при длительности заболевания более 1 года при наличии 2-3 обострений).
* Наличие серьезных осложнений ГКС-терапии.
* Рецидивы тромбоцитопении после отмены ГКС.
* Тяжелый геморрагический и тромбоцитопенический синдромы с множественными геморрагиями на лице, языке, склерах, кровоизлияния в мозг и его оболочки, в сетчатку глаза, очень низкое содержание тромбоцитов.

Механизм положительного действия спленэктомии заключается в уменьшении разрушения тромбоцитов, увеличении продолжительности жизни.

**5. Лечение негормональными иммунодепрессантами (цитостатиками).**

Основным показанием к такому лечению является неэффективность ГКС-терапии и спленэктомии. Цитостатики подавляют продукцию аутоантител, что ведет к уменьшению их разрушения и увеличению длительности жизни.

Применяются *винкристин, циклофосфамид, азатиоприн.* Лечение проводится под контролем анализа крови.

**6. Лечение иммуноглобулином.**

Препарат содержит нормальный спектр Ig, включающий антитела к экзогенным антигенам, естественные антитела к аутоантигенам и антиидиотипические антитела к аутоантителам.

Механизм действия:

* Ингибирование синтеза антител к тромбоцитам
* Модуляция супрессорной и хелперной активности Т-лимфоцитов.
* Угнетение активности антитромбоцитарных антител вследствиевзаимодействия их F(ab)2 фрагментами антиидиотипических антител, содержащихся в сандоглобулине.

Применяется при тяжелом геморрагическом синдроме или переел хирургическим вмешательством.

**7. Лечение α2-интерфероном.**

Этот интерфенрон обладает иммуномодулирующим действием. Целесообразно проводить при отсутствии эффекта от ГКС-терапии.

**8. Плазмаферез.**

Удаление из организма антител к тромбоцитам. Этапный плазмаферез применяется в комплексе с ГКС-терапией, что повышает ее эффективность.

**9. Трансфузии концентрата тромбоцитов.**

Производят только по жизненным показаниям в критических ситуациях.

**10. Симптоматическое лечение геморрагического синдрома.**

Используется *аминокапроновая кислота* (ингибитор фибринолиза), *этамзилат* (дицинон). Препарат увеличивает образование в стенках капилляров мукополисахаридов большой молекулярной массы и повышает устойчивость капилляров, снижает их проницаемость, оказывает гемостатический эффект.

Лечение данного больного:

1. Режим постельный.

2. Диета: стол №15

3. Терапия:

***Глюкокортикоиды***

Rp.: Prednizolone 0.001 №10

D.S.: По 2 таблетки 3 раза в день (5 мг/кг), 14 дней.

***Симптоматическое лечение геморрагического синдрома***

Rp.: Etamsilate 0.25 №10

D.S.: По ½ таблетки 3 раза в день.

***Укрепление сосудистой стенки***

Rp.: Ascorutini 0,05 №10

D.S.: По 1 таблетке 3 раза в день

***Антибиотикотерапия***

Rp.: Abactam 0,400 №14

D.S.: По ½ таблетки 2 раза в день, в течение 7 дней.

***Антимикотическая терапия***

Rp.: Nizoral 0.200 №10

D.S.: По ½ таблетки в день

**ПРОФИЛАКТИКА.**

Вопросы первичной профилактики не разработаны. Вторичная профилактика сводится к предупреждению рецидивов заболевания. Индивидуальный подход и особая осторожность необходима при вакцинации детей, страдающих тромбоцитопенической пурпурой. Школьники должны быть освобождены от занятий физкультурой. Детям с этим заболеванием не рекомендуется солнечная инсоляция.

С целью профилактики геморрагического синдрома больным не назначают препараты, нарушающие агрегационные свойства тромбоцитов (бутадион, индометацин, барбитураты, кофеин). У перенесших это заболевание следует проводить контрольные исследования крови с подсчетом количества тромбоцитов и определением времени кровотечения по Дьюку в первые 3 месяца, после выписки – дважды в месяц, в последующем – ежемесячно. Обязательно исследование крови после каждого перенесенного заболевания.

**ПРОГНОЗ.**

Исходом может быть выздоровление и клиническая ремиссия без нормализации лабораторных показателей. В редких случаях возможен летальный исход.

У данного больного наблюдается нормализация лабораторных показателей в ответ на гормонотерапию. Прогноз в этом случае благоприятный. Выписка в данном случае может быть произведена по прошествии 2 недель стационарного лечения, т.к. наблюдается становление и клинической, и гематологической ремиссии. Лечение продолжать амбулаторно. Посещение детского сада возможно возобновить по достижении стойкой клинико-гематологической ремиссии.

**ЭПИКРИЗ.**

Больной, ФИО, четырех лет, поступил в гематологическое отделение 04.11.2003 с предварительным диагнозом: Тромбоцитопеническая пурпура. Правосторонняя пневмония. Предъявлял жалобы на кашель, высыпания на коже в виде множественных подкожных кровоизлияний (синяков) разных размеров и формы. Из анамнеза – перенес ОРВИ за 2 недели до поступления в ОДКБ. Наблюдалось повышение температуры до 39˚С, появление кашля, насморка, головная боль, слабость, вялость, снижение аппетита. Участковый педиатр назначил амбулаторное лечение: парацетамол, сироп корня солодки. В течение 7 дней состояние не улучшилось, кашель и другие указанные симптомы сохранялись, температура держалась на уровне 37,5 – 38˚С. К лечению добавлен флемоксин. С 25.10.2003 на лице, правом бедре появились элементы геморрагической сыпи размером от 1 – 1,5 до 2 – 3 см в диаметре, бордово-синюшные, с характерным «цветением». 30.10.2003 вечером открылось обильное носовое кровотечение, не останавливающееся в течение 2-х часов.

При поступлении в … (04.11.2003) общее состояние средней степени тяжести, температура тела 36,8˚С, пульс 80, частота дыхательных движений 18. На лице, туловище, конечностях элементы геморрагической сыпи. При аускультации в легких дыхание жесткое, несколько ослаблено в нижних отделах справа. Справа в нижних отделах сухие и влажные крупно- и мелкопузырчатые хрипы. С диагностической целью проведена пункция костного мозга из левой подвздошной кости. В костном мозге мегакариоциты в большом количестве различной степени зрелости, без созревания и отшнуровки тромбоцитов. В общем анализе крови нейтрофильный лейкоцитоз, тромбоцитопения, повышение СОЭ. При рентгенографии грудной клетки справа в наддиафрагмальной области усиление, деформация легочного рисунка по сетчатому типу. Поставлен клинический диагноз: Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура, острое течение, период разгара. Острая правосторонняя нижнедолевая пневмония, средней степени тяжести, фаза разрешения.

На фоне проводимой антибиотикотерапии и гормонотерапии состояние больного улучшается. Хрипы постепенно редуцируют, кашель уменьшился. Геморрагический синдром не рецидивирует, количество элементов сыпи уменьшилось, содержание тромбоцитов повысилось до 100х10º/л. Лейкоцитоз снизился до нормального уровня, СОЭ также снижается.

**Литература:**

1. Исаева Л. А. «Детские болезни», М.: Медицина, 1994.
2. Окороков А. Н. «Диагностика болезней внутренних органов», М.: Медицинская литература, 2001 (т.3,5).
3. Окороков А. Н. «Лечение болезней внутренних органов», М.: Медицинская литература, 2001 (т.1,3).
4. Тур А. Ф. «Пропедевтика детских болезней», Ленинградское отделение: Медицина, 1971.