

Приложение к рабочей программе

Владимирский филиал федерального государственного бюджетного
образовательного учреждения высшего образования
«Приволжский исследовательский медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

ФОНД ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ ПО ДИСЦИПЛИНЕ
РЕВМАТОЛОГИЯ У ДЕТЕЙ

Направление подготовки (специальность): **31.05.02 ПЕДИАТРИЯ**

Форма обучения: **ОЧНАЯ**

1. Фонд оценочных средств для текущего контроля успеваемости, промежуточной аттестации обучающихся по дисциплине/практике

Настоящий Фонд оценочных средств (ФОС) по дисциплине является неотъемлемым приложением к рабочей программе. На данный ФОС распространяются все реквизиты утверждения, представленные в РПД по данной дисциплине.

(Фонды оценочных средств позволяют оценить достижение запланированных результатов, заявленных в образовательной программе.

Оценочные средства – фонд контрольных заданий, а также описание форм и процедур, предназначенных для определения качества освоения обучающимися учебного материала.)

2. Перечень оценочных средств

Для определения качества освоения обучающимися учебного материала по

дисциплине/практике	используются следующие оценочные средства:		
№ п/п	Оценочное средство	Краткая характеристика оценочного средства	Представление оценочного средства в ФОС
1	Тест №1	Система стандартизированных заданий, позволяющая автоматизировать процедуру измерения уровня знаний и умений обучающегося	Фонд тестовых заданий
2	Коллоквиум	Средство контроля усвоения учебного материала темы, раздела или разделов дисциплины, организованное как учебное занятие в виде собеседования преподавателя с обучающимися.	Вопросы по темам/разделам дисциплины
3	Контрольная работа	Средство проверки умений применять полученные знания для решения задач определенного типа по теме или разделу	Комплект контрольных заданий по вариантам
4	Реферат	Продукт самостоятельной работы студента, представляющий собой краткое изложение в письменном виде полученных результатов теоретического анализа определенной научной (учебно-исследовательской) темы, где автор раскрывает суть исследуемой проблемы, приводит различные точки зрения, а также собственные взгляды на нее.	Перечень тем рефератов
5	Индивидуальный опрос	Средство контроля, позволяющий оценить степень раскрытия материала	Перечень вопросов
6	Ситуационные задачи	Способ контроля, позволяющий оценить критичность мышления и степень усвоения материала, способность применить теоретические знания на практике.	Перечень задач

Вопросы для текущего контроля:

1. Классификация ревматических заболеваний
2. Клинические и лабораторно-инструментальные методы обследования ревматических больных
3. Методика обследования суставов
4. Реактивные артриты
5. Ювенильный артрит
6. Системные заболевания соединительной ткани
7. Суставной синдром в педиатрии.

Перечень вопросов к зачету:

1. Классификация и номенклатура ревматических заболеваний.
2. Современные взгляды на этиологию и патогенез реактивных артритов
3. Классификация и диагностические критерии реактивных артритов.
4. Клинические проявления суставного синдрома
5. Внесуставные проявления
6. Алгоритмы диагностики и лечения ревматических заболеваний
7. Этиологическая и патогенетическая терапия реактивных артритов
8. Локальная терапия суставного синдрома.
9. Профилактика ревматических заболеваний и реактивных артритов
10. Ювенильный артрит современные взгляды на этиопатогенез
11. Классификация ювенильного (идиопатического) артрита
12. Ювенильный артрит с системным началом
13. Олигоартикулярный ювенильный артрит
14. Полиартикулярный серопозитивный и серонегативный ювенильные артриты
15. Ювенильный артрит, ассоциированный с энтезитом
16. Особенности псориотического артрита
17. Алгоритмы лечения ювенильного артрита
18. Симптом-модифицирующая и болезнь-модифицирующая терапия
19. Немедикаментозные методы лечения ювенильного артрита
20. Особенности реабилитации больных с ювенильным артритом
21. Понятие о системных заболеваниях соединительной ткани
22. Системная красная волчанка: Этиопатогенез, клиника. Диагностические критерии. Особенности поражения внутренних органов. Дифференциальный диагноз. Роль

иммунологических методов исследования. Принципы терапии. Диспансерное наблюдение за больными с СКВ

23. Ювенильный дерматомиозит. Ювенильная системная склеродермия. Этиопатогенез, клиника ювенильного дерматомиозита. Диагностические критерии. Дифференциальный диагноз. Принципы терапии. ССД: клиника, классификация, диагностические критерии, алгоритмы лечения

24. Ювенильный дерматомиозит. Ювенильная системная Этиопатогенез, клиника ювенильного дерматомиозита. Диагностические критерии. Дифференциальный склеродермия диагноз. Принципы терапии. ССД: клиника, классификация, диагностические критерии, алгоритмы лечения

25. Анатомия и функция суставов. Дифференциальная диагностика. Особенности лабораторно-инструментальных исследований. Лабораторные (клинические, биохимические, иммунологические) методы диагностики ревматических заболеваний. Роль ЭКГ, ЭхоКГ, УЗИ суставов, тепловидения, рентгенологических методов в диагностике ревматических заболеваний. Методика обследования суставов.

Темы рефератов:

1. Системная красная волчанка, современные методы диагностики
2. Системная красная волчанка, современные методы лечения
3. Системная склеродермия
4. Юношеский артрит, полиартикулярный вариант
5. Юношеский артрит, олигоартикулярный вариант
6. Юношеский артрит с системным началом
7. Ювенильный спондилоартрит
8. Лабораторная диагностика ЮИА
9. Инструментальная диагностика ЮИА
10. Лечение ЮИА: симптом модифицирующая терапия (НПВП, ГКС)
11. Лечение ЮИА: болезнь модифицирующая терапия (базисная терапия, биологические препараты, включая ингибиторы JAK-киназ)
12. Артериит Такаясу (неспецифический аортоартериит)
13. Узелковый полиартериит
14. Гранулематоз с полиангиитом (болезнь Вегенера)

Ситуационные задачи:

Задача №1

Мальчик М. 11 лет предъявляет жалобы на боли в левом коленном и левом голеностопном суставах, появление мелкоточечной красноватой сыпи на нижних конечностях. Из анамнеза известно, что 1,5 месяца назад мальчик перенес лакунарную ангину, по поводу чего получал в/м пенициллин. Через 2 недели после выздоровления ребёнок впервые заметил на коже нижних конечностей мелкоточечную сыпь, мама давала антигистаминные препараты – без эффекта, через неделю появились боли и припухлость в левом коленном и левом голеностопном суставах. У мальчика аллергия на мёд, цитрусовые, клубнику. Папа ребёнка страдает бронхиальной астмой. При осмотре состояние ребёнка средней тяжести. Сознание ясное, контактный. Двигательная активность ограничена в связи с болями в суставах. На коже нижних конечностей, ягодицах, мочках ушей мелкоточечная, симметричная, местами сливная красновато-синюшная геморрагическая сыпь, слегка выступающая над поверхностью кожи. Левый коленный и левый голеностопный суставы отёчны, болезненны при пальпации и движении, горячие на ощупь, над ними геморрагическая сливная сыпь. Дыхание аускультативно везикулярное. Тоны сердца ясные, ритм правильный. АД – 110/70 мм рт. ст. Зев розовой окраски, миндалины гипертрофированы, розовые, чистые. Живот мягкий, безболезненный при пальпации, печень, селезёнка не пальпируются. Стул, со слов, регулярный, оформленный, без патологических примесей. Мочится хорошо, моча светлая. Общий анализ крови: Нв -128 г/л, эритроциты - $3,9 \times 10^{12}$ /л, Ц. п. - 0,98, тромбоциты - 495×10^9 /л, лейкоциты - $12,5 \times 10^9$ /л, палочкоядерные - 8%, сегментоядерные - 62%, эозинофилы - 2%, лимфоциты -22%, моноциты - 6%, СОЭ - 25 мм/час. Биохимический анализ крови: общий белок - 75 г/л, альбумины – 48%, мочевины - 3,8 ммоль/л, креатинин - 69 мкмоль/л, билирубин общий – 18,6 мкмоль/л, АсТ-29 Ед/л, АлТ-32 Ед/л, фибриноген – 5 г/л. Общий анализ мочи: цвет - соломенно-жёлтый, относительная плотность - 1012, белок отсутствует, эпителий - 0-1 в п/з, лейкоциты -2-1 в п/з, эритроциты -5-8 в п/з, цилиндры отсутствуют. Проба Нечипоренко: лейкоциты – 1000 в 1 мл; эритроциты – 2500 в 1 мл, цилиндры – нет.

Вопросы:

1. Сформулируйте диагноз.
2. Обоснуйте выставленный вами диагноз.
3. Какие дополнительные исследования необходимо провести?

4. Какое лечение необходимо ребенку, включая режим и диету?

Задача №2

Мальчик 6 лет поступил в приёмное отделение многопрофильного стационара с жалобами на боли в области правого коленного и левого голеностопного суставов преимущественно в утренние часы и после дневного сна, невозможность наступать на пятки, боли в икроножных мышцах, светобоязнь. Анамнез заболевания: два месяца назад с родителями отдыхал на природе. Употреблял в пищу плохо прожаренное мясо, через 6 часов повысилась температура до 39 °С, рвота, жидкий стул до 10 раз в сутки. Госпитализирован в инфекционный стационар, где был установлен диагноз «сальмонеллёз». Проводилась инфузионная терапия, антибактериальная терапия. Выписан с улучшением, посевы кала на кишечную группу отрицательные, стул нормализовался. Мать ребёнка – здорова, отца ребёнка беспокоят боли в поясничной области, которые проходят после физической нагрузки. В пубертатном периоде перенёс негонорейный уретрит. При осмотре состояние средней тяжести, самочувствие страдает за счёт болевого синдрома со стороны суставов и стоп. Кожа чистая. Проявления двустороннего конъюнктивита. Отмечается болезненная при пальпации припухлость стоп, повышение местной температуры, увеличение в объёме и значительное ограничение движений в правом коленном и левом голеностопном суставах. Пальпация области ахилловых сухожилий резко болезненная. В лёгких дыхание везикулярное. Границы сердца: правая – по правому краю грудины, верхняя – по III ребру, левая – по левой средне-ключичной линии. Тоны сердца ритмичные, звучные, шумов нет. Частота сердечных сокращений 90 ударов в минуту. Живот мягкий; при пальпации безболезненный, печень, селезёнка не увеличены. Стул оформленный. Общий анализ крови: гемоглобин – 110 г/л, эритроциты – $4,0 \times 10^{12}/л$; лейкоциты – $15,0 \times 10^9 /л$, сегментоядерные нейтрофилы - 70%, эритроциты - 2%, палочкоядерные нейтрофилы - 4%, лимфоциты - 20%, моноциты - 4%, СОЭ – 35 мм/час. Общий анализ мочи: удельный вес – 1014, белок – 0,1 г/л, лейкоциты – 10-15 в поле зрения, эритроциты – 2-3 в поле зрения. Биохимический анализ крови: общий белок – 83 г/л, билирубин общий – 10,2 мкмоль/л, АСТ – 25 Ед/л, АЛТ – 20 Ед/л, С-реактивный белок – 25,0 мг/л, глюкоза – 4,4 ммоль/л, РФ – 4 мг/л, АСЛО – 200 МЕ/л

Вопросы:

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Дайте оценку проведенным лабораторным исследованиям.

4. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациента.
5. Препарат какой группы нестероидных противовоспалительных лекарственных средств Вы бы рекомендовали пациенту в составе комбинированной терапии? Обоснуйте свой выбор.

Задача №3

Мальчик 5 лет 10 дней назад перенёс ОРВИ, лечился амбулаторно, получал противовирусную и симптоматическую терапию. Данное заболевание началось два дня назад, когда появились боли в животе, однократная рвота. Осматривался детским хирургом, острая хирургическая патология исключена. В дальнейшем появилась отёчность стоп, на коже голеней папулезная геморрагическая сыпь. Направлен поликлиникой в стационар. При поступлении: состояние ребёнка тяжелое. Вялый, лежит в вынужденной позе с поджатыми к животу коленями. Температура 36,6 °С. На коже нижних конечностей, ягодицах симметричная, папулезная, геморрагическая сыпь, местами сливного характера. Сыпь безболезненная, при пальпации не исчезает. Отмечается отёчность в области голеностопных суставов, болезненность при пальпации и движении, над ними геморрагическая сливная сыпь. В лёгких везикулярное дыхание. Тоны сердца ритмичные, ясные. ЧСС - 90 в минуту. АД 90/40 мм рт. ст. Живот при пальпации мягкий, болезненный по ходу кишечника. Симптомы раздражения брюшины отрицательные. Печень, селезёнка не пальпируются. Стул скудный, небольшими порциями, кашицеобразный. Мочится хорошо, моча светлая. Общий анализ крови: гемоглобин – 130 г/л, эритроциты – $4,5 \times 10^{12}/л$, тромбоциты – $435 \times 10^9 /л$, лейкоциты – $10,5 \times 10^9 /л$, сегментоядерные нейтрофилы – 58 %, эозинофилы - 2%, лимфоциты -33%, моноциты – 7 %, СОЭ - 25 мм/час. Биохимический анализ крови: общий белок – 71 г/л, глюкоза – 5,0 ммоль/л, мочевины – 3,7ммоль/л, креатинин – 0,7мг%, билирубин общий – 10,2 мкмоль/л, АСТ – 25 Ед/л, АЛТ – 20 Ед/л, С-реактивный белок – 40 мг/л, фибриноген – 800 мг%. Общий анализ мочи: цвет – соломенно-жёлтый, относительная плотность – 1012, белок отсутствует, эпителий – 0-1 в поле зрения, лейкоциты – 0-1 в поле зрения, эритроциты, цилиндры отсутствуют.

Вопросы:

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.

3. Составьте план обследования пациента и представьте ожидаемые результаты проводимых обследований.
4. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальный диагноз?
5. Назовите возможные осложнения данного заболевания.

Задача №4

На приёме девочка М. 13 лет с жалобами на слабость, недомогание, повышенную утомляемость, длительный субфебрилитет, высыпания на лице и нижних конечностях, носовое кровотечение, отёчность коленных и голеностопных суставов, головные боли, головокружение. Из анамнеза заболевания известно, что около 2 месяцев назад (после перенесённого тяжёлого гриппа) появилась и стала нарастать слабость, недомогание и повышенная утомляемость, затем присоединился субфебрилитет, который длится уже месяц. При обследовании: антинуклеарный фактор – положительный, ревматоидный фактор – положительный. Неделю назад появилась отёчность и боль при движениях в коленных и голеностопных суставах. Три дня назад присоединились геморрагические высыпания на нижних конечностях и на лице; вчера - обильное длительное кровотечение из обеих половинок носа, которое рецидивировало в течение суток. Из анамнеза жизни: от пятой беременности, первых родов (предыдущие закончились самопроизвольными выкидышами на ранних сроках). Беременность протекала на фоне гестоза I и II половин, угрозы прерывания в 24 недели. Роды в срок, самостоятельные, к груди приложена на 1-е сутки, естественное вскармливание до 4-х месяцев, затем коровье молоко и прикормы. Из перенесённых заболеваний: ОРВИ 3-4 раза в год, ветряная оспа, корь, с 8 лет хронический пиелонефрит с ежегодными обострениями, по поводу которых получала уросептики. Аллергический анамнез не отягощен. Наследственность отягощена, по линии матери в семье: ишемическая болезнь сердца, инсульт, артериальная гипертензия, со стороны отца - цирроз печени, хронический пиелонефрит. При осмотре: температура 37,5°C, АД 145/150/95 мм рт. ст., кожные покровы и видимые слизистые бледные, на стопах и голенях большое количество петехий и единичные полихромные экхимозы; на щеках и спинке носа гиперемизированные пятна округлой формы (в виде бабочки), которые при физической и эмоциональной нагрузке становятся более заметными и пульсируют. В носовых ходах геморрагические корочки. Коленные и голеностопные суставы увеличены в объёме, отёчные с экссудативным компонентом, кожа над ними нормальной окраски, горячая; затруднение активных и пассивных движений. Горизонтальный нистагм. Со стороны лёгких и сердца патологии не выявлено. Живот при пальпации мягкий, безболезненный,

печень + 4 см, селезёнка + 1 см, оба органа мягкие, эластичные, безболезненные. Стул, диурез б/о. Дизурических расстройств нет. При обследовании: общий анализ мочи: реакция - кислая, цвет светло-жёлтая, удельный вес 1004, сахар отрицательный, белок 0,645 г/л, лейкоциты 2-3 в поле зрения, эритроциты 30-40 в поле зрения. Клинический анализ крови: эритроциты $3,8 \times 10^{12}$ /л, гемоглобин – 84 г/л, ретикулоциты - 10%, тромбоциты – $48,5 \times 10^9$ /л, лейкоциты $3,6 \times 10^9$ /л, эозинофилы - 1%, палочкоядерные нейтрофилы - 8%, сегментоядерные нейтрофилы - 66%, лимфоциты - 22%, м-3%, СОЭ 38 мм/ч.

Вопросы:

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациента.
4. С какого препарата следует начать лечение у данного пациента? Обоснуйте свой выбор.
5. Назовите показания для назначения цитостатического препарата – Циклоспорина.

Задача №5

На приёме у врача-педиатра участкового мать с девочкой 9 лет. Со слов матери, ребенок жалуется на боли в голеностопных, коленных, тазобедренных суставах мигрирующего характера, припухлость суставов, лихорадку до фебрильных цифр. Данные жалобы беспокоят в течение четырёх дней. Из анамнеза заболевания известно, что три недели назад перенесла назофарингит с лихорадкой, лечение симптоматическое. В настоящий момент физическая активность на фоне заболевания несколько ограничена из-за болевого суставного синдрома, сопровождается быстрой утомляемостью, сердцебиением. Из анамнеза жизни известно, что девочка проживает в многодетной малообеспеченной семье в частном доме. Аллергологический, наследственный анамнез не отягощён. Травмы накануне настоящего заболевания отрицает. При осмотре: состояние средней степени тяжести, сознание ясное. Рост 130 см, вес 21 кг. При ходьбе хромает. Кожные покровы умеренной влажности бледно-розового цвета, над правым коленным и левым голеностопным суставами кожа гиперемирована, суставы горячие на ощупь, движения в них ограничены из-за болезненности. Отмечается деформация правого коленного и левого голеностопного суставов. При осмотре полости рта слизистая розовая, чистая, без налётов. Периферические лимфоузлы не увеличены. Грудная клетка цилиндрической формы. В лёгких дыхание везикулярное, проводится равномерно, хрипов нет, ЧД – 20 в

минуту. Границы относительной сердечной тупости не расширены. Тоны сердца приглушены, ритмичные, нежный систолический шум в I и V точках аускультации с иррадиацией в подмышечную область, акцент II тона на лёгочной артерии. ЧСС – 92 удара в минуту, АД – 100/60 мм рт. ст. Живот мягкий, при пальпации безболезненный во всех отделах. Печень и селезёнка не увеличены. Дизурий нет. Отеков нет. Симптом поколачивания по поясничной области отрицательный. В анализах: гемоглобин – 120 г/л, эритроциты – $4,5 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты – $12,4 \times 10^9$ /л, палочкоядерные – 7%, сегментоядерные – 56%, лимфоциты – 27%, моноциты – 2%, эозинофилы – 8%, СОЭ – 37 мм/час, антистрептолизин-О – 450 МЕ/мл. По ЭхоКГ отмечается краевое утолщение створок митрального клапана, признаки митральной регургитации I степени.

Вопросы:

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациента.
4. Назначьте медикаментозное лечение Вашему пациенту. Обоснуйте свой выбор.

Задача №6

Девочка, 11 мес., заболела остро с подъема температуры до фебрильных цифр. Участковым врачом была диагностирована острая респираторная вирусная инфекция, рекомендована симптоматическая терапия. На третий день болезни на шее, затем на спине, животе появились полиморфные пятнисто-папулезные элементы, которые были расценены как аллергическая реакция на прием жаропонижающих. Лихорадка сохранялась. Кроме того, отмечались снижение аппетита, рвота, вялость. На четвертые сутки заболевания ребенок госпитализирован в отделение патологии детей раннего возраста. При поступлении состояние девочки тяжелое. Температура тела 38С. Сознание ясное. Ребенок вялый, плач слабый. Отмечалась бледность кожных покровов, на спине, животе, конечностях – пятнисто-папулезная сыпь, уплотнение и покраснение места введения вакцины БЦЖ на левом плече. Явления конъюнктивита. В зеве – яркая гиперемия, рыхлость, зернистость, без налетов. Пальпировались шейные лимфоузлы, мелкие, эластичные, безболезненные. В легких – дыхание жесткое, хрипов не выслушивалось, частота дыхания 26 в минуту. Границы относительной сердечной тупости соответствовали возрастной норме. Тоны сердца ритмичные, систолический шум на верхушке, частота сердечных сокращений 130 ударов в минуту. Живот мягкий,

безболезненный. Печень пальпировалась у края реберной дуги. Стул, мочеиспускание в норме. На фоне выраженных симптомов интоксикации присоединились явления стоматита, хейлита, отмечались изменения языка – малиновый язык, затем на 9-й день болезни появился суставной синдром – отечность, гиперемия дорсальной поверхности кистей и стоп. Кроме того, с 12-х суток заболевания началась десквамация кожи пальцев рук и ног

Лабораторно в общем анализе крови гемоглобин 109 г/л, лейкоциты $9,4 \cdot 10^9$ тыс/мкл, нейтрофилы 18% палочкоядерные, 46% сегментоядерные, СОЭ 52 мм/час. со второй недели заболевания тромбоциты до $1246 \cdot 10^9$ /л на 11-й день болезни. Коагулограмма увеличения уровня фибриногена, ускорения активированного частичного тромбопластинового времени, снижения антитромбина III, увеличения О-фенантролинового теста. в биохимии крови увеличение С-реактивного белка, гаптоглобина. ПКТ в норме. Рентгенография грудной клетки – легочные поля без инфильтративных изменений, сердце – выражено правое предсердие и левый желудочек, выбухает дуга легочной артерии. Проводилось обследование на герпес-вирусы: кровь, ликвор на CMV, EBV, HSV 1, 2 методом ПЦР – отрицательно. ЭКГ – синусовая тахикардия, чсс 152 в минуту. ЭхоКГ – показатели гемодинамики снижены, на митральном клапане регургитация 2–3-й степени, умеренная дилатация полости левого предсердия, диаметр коронарных артерий расширен до 5 мм.

Вопросы

1. Поставьте диагноз, обоснуйте свой выбор
2. К какой группе заболеваний относится данная патологии
3. Составьте план лечения

Задача №7

Ребенок 4-х лет заболел остро. В течение шести дней лихорадка до 39 оС, слабость, раздражительность, головная боль, артралгии, двусторонний катаральный конъюнктивит. Непереносимость физической нагрузки. Появилась полиморфная сыпь в виде мелких пятен красного цвета, волдырей, папул. Элементы сыпи располагаются на коже туловища в паховой области и на проксимальных отделах рук и ног. Спустя три дня появилось болезненное уплотнение и покраснение кожи подошв и ладоней.

При осмотре: сухость, покраснение слизистой оболочки полости рта, кровотокающие трещины на губах, «малиновый» язык. Температура тела 38,5 оС. Пальпируется

увеличенный до 1,5 см переднешейный лимфатический узел справа, умеренно болезненные. Мелкие суставы кистей и стоп, голеностопные суставы отечны и болезненный. В легких дыхание пуэрильное, хрипов нет, ЧД – 30 в мин. Тоны сердца умеренно приглушены, аритмия, ЧСС – 130 в мин. Границы относительной сердечной тупости расширены влево на 1 см. Живот мягкий, безболезненный, печень +1 см. Физиологические отправления в норме.

Общий анализ крови: Hb – 106 г/л; эритроциты – $3,7 \times 10^{12}/л$; лейкоциты – $19,7 \times 10^9/л$, п/я – 16%, с/я – 65%, эозинофилы – 3%, лимфоциты – 14%, моноциты – 2%, тромбоц. – $620 \times 10^9/л$; СОЭ – 47 мм/час.

Биохимический анализ крови: повышен уровень IgM и IgG, серомукоида, АЛАТ, АсАТ.

Общий анализ мочи: умеренная протеинурия, лейкоциты до 15-20 в п/зр., бактерии - нет

ЭКГ: подъем сегмента ST на 1 мм в V5, V6, ST-депрессия в V2. Уплощенный изoeлектрический зубец T в aVF, V4-6, I, II.

ЭХО-КГ: расширение левой коронарной артерии, умеренная дилатация левого желудочка, фракция выброса – 58% (норма – выше 60%).

Вопросы:

1. Поставьте диагноз. Обоснуйте.
2. Какие диагностические критерии данного заболевания вам известны? Какие из них имеются у пациента?
3. Ваша интерпретация результатов лабораторно-инструментального исследования?
4. Каковы вероятные причины заболевания?
5. Какие стадии заболевания вам известны?
6. Проведите дифференциальный диагноз.
7. Назначьте лечение
8. Каков прогноз?

Задача №8

Пациентка Д., 16 лет, жалуется на боли в коленных, локтевых и межфаланговых суставах кистей, чувство скованности в них, боли под лопатками при глубоком дыхании, чувство нехватки воздуха, общую слабость, повышение температуры тела до субфебрильных цифр.

Заболела остро три месяца назад, когда появились резкие боли в правом плечевом и лучезапястном суставах, чувство скованности в них, слабость в руках и ногах, боли в

пояснице, повышение температуры тела до 38°C. Вскоре появились эритематозные высыпания на спинке носа и щеках. Лечилась по месту жительства, где состояние расценивалось как ревматизм в активной фазе, ревмокардит, полиартрит, поражение почек. В анализах крови выявлена анемия (гемоглобин - 90 г/л), увеличение СОЭ до 35 мм/ч. Проводилось лечение пенициллином, индометацином, антигистаминными средствами, на фоне чего температура тела снизилась до субфебрильных значений. Однако сохранялись артралгии, распространившиеся на коленные суставы и межфаланговые суставы кистей, стало возникать чувство нехватки воздуха, затем появились боли под лопатками при глубоком дыхании.

При поступлении в клинику температура тела 38,3°C. Кожные покровы бледные, капилляриты ладоней, лимфаденопатия, увеличение в объеме и гипертермия левого коленного сустава. На коже щек и спинки носа яркая эритема. В легких дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. ЧД - 17 в минуту. Перкуторно границы сердца не расширены. Тоны сердца приглушены, выслушивается ритм галопа, слабый систолический шум на верхушке. Пульс - 100 в минуту, ритмичный. АД - 120 /70 мм рт. ст. Печень выступает на 2,5 см из-под края правой реберной дуги, при пальпации мягкоэластическая, безболезненная. Пальпируется нижний полюс селезенки. Симптом поколачивания по поясничной области отрицательный с обеих сторон.

В анализах крови: гемоглобин - 66 г/л, гематокрит - 33%, ЦП - 0,80, лейкоциты - 2,9 тыс., тромбоциты - 112 тыс., СОЭ - 59 мм/ч.

Общий белок - 85 г/л, альбумин - 29 г/л, креатинин - 1,4 мг/дл. Титр АСЛ-О ниже 200 ед. Антинуклеарные антитела - 1:160. LE-клетки положит.

В анализах мочи: удельный вес - 1010, рН - 5, белок - 1,75 г/л, глюкоз.-отр., лейкоциты - 4-6 в поле зрения, эритроциты - 7-10 в поле зрения, цилиндры гиалиновые - 3-4 в поле зрения, цилиндры зернистые - 1-2 в поле зрения.

ЭКГ: синусовая тахикардия, отрицательные зубцы Т в I, III, aVF, V3-V5 отведениях.

Рентгенография органов грудной клетки: умеренное усиление легочного рисунка, утолщение и уплотнение междолевой плевры.

УЗИ брюшной полости и почек: печень и селезенка несколько увеличены, нормальной эхогенности. Почки не изменены.

Вопросы

1. Дайте заключение по результатам лабораторного исследования.
2. Сформулируйте предварительный диагноз.

3. Составьте план обследования. Укажите, какие дополнительные исследования необходимо провести для постановки диагноза.
4. Сформулируйте и обоснуйте клинический диагноз. Укажите диагностические критерии.
5. Назначьте лечение и обоснуйте его.

Задача №9

Девочка 13 лет стала часто жаловаться на плохое самочувствие, почти постоянно отмечается субфебрильная температура, которая не снижается после приема жаропонижающих средств.

Из анамнеза известно: что беременность и роды протекали нормально, часто болела ОРВИ, неоднократно отмечался синдром крупа в раннем возрасте. До 3-х лет отмечалась тимомегалия. Перенесла ветряную оспу в 5 лет, без осложнений, привита по возрасту, в 6 месяцев после прививки АКДС была гипертермия, сопровождавшаяся приступом клонико-тонических судорог. В настоящее время учится в школе, часто устает.

Данные объективного осмотра: правильного телосложения, температура тела 37.90С, на коже лица на переносице и скуловых дугах имеются симметрично расположенные папулезные высыпания, сливающиеся. Зев розовый, отеков нет, суставы не изменены. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет, ЧД 18 в минуту. Границы относительной сердечной тупости сердца: правая - по правой парастернальной линии, верхняя – II ребро, левая – на 0.5 см кнаружи от средне-ключичной линии, ЧСС 90 ударов в минуту, тоны сердца приглушены, систолический шум занимает 2/3 систолы, проводится на аорту. Живот мягкий, печень выступает на 3 см из-под ребра по средне-ключичной линии. Моча цвета «мясных помоев». Стул нормальный. Со стороны нервной системы патологии не выявлено.

Общий анализ крови: Hb 94 г/л, E_r 3,9*10¹² в л, ЦП 0,72, Tr 125* 10⁹ в л, Le 4,0*10⁹ в л: нейтр. – 69%, эоз.- 5%, лимф.- 14%, мон.- 11%, баз.-1%, СОЭ 54 мм/ч

Общий анализ мочи: р 1030, глюкоза – отр., белок 1,2 г/л, эпит.кл 3-4 в п/зр., Le 8-10 в п/зр., E_r 50-80 в п/зр., бактерии - отр.

Вопросы:

1. Предположительный диагноз.
2. Какие обследования могут подтвердить диагноз?
3. Какими лекарственными препаратами можно снизить температуру?
4. Принципы лечения данного заболевания.
5. Прогноз.

Задача №10

Пациентка Н., 17 лет, госпитализирована для определения дальнейшей тактики лечения.

Заболела девять лет назад, когда без видимых причин появились боли в мелких суставах кистей, высыпания на коже лица в виде «бабочки», через некоторое время присоединились отеки. Постоянно сохранялась лихорадка (37,6-38,3°C). Практически постоянно проводилось лечение преднизолоном (максимальная доза 40 мг/сут, поддерживающая - 10-15 мг/сут). В течение последних восьми месяцев принимала преднизолон в дозе 60 мг/сут, на этом фоне отметила прибавку в весе на 17 кг, выявлена гипергликемия 7,8 ммоль/л. АД увеличилось до 180/110 мм рт. ст. Попытки снижения дозы преднизолона ниже 20 мг/сут вызывали слабость, усиление изменений на коже, нарастание отеков, повышение температуры тела.

При осмотре: масса тела 98 кг, рост 152 см, лунообразное лицо, преимущественное отложение жира над 7-м шейным позвонком, в надключичных ямках, яркая гиперемия кожи лица, гнойничковая сыпь на коже спины и плеч, стрии на животе, отеки голеней. Отмечается болезненность при пальпации остистых отростков на уровне 11-12-го грудного и 1-2-го поясничных позвонков. АД - 175 /105 мм рт. ст.

В анализах крови: гемоглобин - 95 г/л, эритроциты - 4,2 млн, ЦП - 0,85, лейкоциты - 11 тыс. (формула не изменена), СОЭ -37 мм/ч.

Общий белок - 59 г/л, альбумин - 30 г/л, глюкоза -8,4 ммоль/л, креатинин - 1,9 мг%.

LE-клетки не определяются. АНФ 1:160, Ат к нативной ДНК - 1,8 (норма до 1,2).

В анализе мочи: удельный вес - 1018, белок - 2,8 г/л, эритроциты - 8-10 в поле зрения, лейкоциты - 4-6 в поле зрения, гиалиновые цилиндры 0-1-2 в поле зрения.

В анализе кала: повторно положительные реакции на кровь.

Вопросы:

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Составьте план обследования. Укажите, какие дополнительные исследования необходимо провести для постановки диагноза.
3. Оцените лабораторные данные.
4. Сформулируйте клинический диагноз. Укажите диагностические критерии.
5. Назначьте лечение и обоснуйте его.

Задача №11

Пациентка С, 18 года, обратилась в поликлинику с жалобами на выраженную общую слабость, повышение температуры тела до 37,5°C, боли в межфаланговых суставах кистей

и затруднения при попытке сжать левую кисть в кулак, боли в грудной клетке справа при глубоком дыхании, появление сыпи на лице, наружной поверхности предплечий, на локтях и в зоне декольте. Указанные симптомы возникли около недели назад после отдыха в выходные дни на берегу озера, где пациентка загорала.

При осмотре на коже спинки носа и скулах, в зоне декольте и на разгибательных поверхностях предплечий определяются яркие эритематозные высыпания, несколько усиленное выпадение волос. Температура тела 37,3°C. При пальпации левой кисти определяются уплотненные болезненные сухожилия сгибателей пальцев, попытка согнуть кисть в кулак вызывает боль. При аускультации легких слева ниже угла лопатки выслушивается шум трения плевры, в остальных отделах дыхание везикулярное. ЧД - 17 в минуту. Перкуторно границы сердца не расширены, тоны ясные, шумов нет, ритм правильный. ЧСС - 78 в минуту. АД - 135/80 мм рт. ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Симптом поколачивания по поясничной области отрицательный с обеих сторон. Очаговая неврологическая симптоматика не определяется.

В анализах крови: гемоглобин - 121 г/л, гематокрит - 39%, ЦП - 0,88, лейкоциты - 3,1 тыс., тромбоциты - 103 тыс., СОЭ - 56 мм/ч.

АСТ- 0,32 мккат/л, АЛТ – 0,28 мккат/л, креатинин – 94 ммоль/л, глюкоза – 4,5 ммоль/л.

Антинуклеарные антитела 1:500. Антитела к нативной ДНК - 1,2, LE-клетки не обнаружены. При посеве крови рост микрофлоры не получен.

В анализах мочи: удельный вес - 1017, рН - 5,5, белок – 0,5 г/л л, сахара, ацетона нет, лейкоциты - 1-3 в поле зрения, эритроциты -2-5 в поле зрения, цилиндров нет, бактерий немного.

Вопросы

1. Проведите диагностический поиск.
2. Сформулируйте предварительный диагноз.
3. Составьте план обследования. Укажите, какие дополнительные исследования необходимо провести для постановки диагноза.
4. Сформулируйте клинический диагноз. Укажите диагностические критерии.
5. Назначьте лечение и обоснуйте его.

Задача №12

Мальчик Ю., 14 лет, поступил на обследование с жалобами на полиартралгию в течение последних 4 месяцев, длительный субфебрилитет, повышенную утомляемость.

Анамнез заболевания: начало данного заболевания связывают с перенесенной ОРВИ, протекавшей с высокой лихорадкой. Уже на фоне сохраняющегося субфебрилитета мальчик отдыхал летом в Крыму, после чего указанные жалобы усилились.

Из анамнеза жизни известно, что до настоящего заболевания ребенок рос и развивался нормально, болел 2-3 раза в год простудными заболеваниями, протекавшими относительно нетяжело.

При поступлении: состояние средней тяжести. Больной правильного телосложения, удовлетворительного питания. Кожные покровы бледные. Отмечаются бледно окрашенные эритематозно-дескваматозные элементы на лице, преимущественно на щеках и переносице. Имеются изменения суставов в виде припухлости и умеренной болезненности лучезапястных, локтевых и голеностопных суставов. Подмышечные, задние шейные и кубитальные лимфоузлы умеренно увеличены. В легких перкуторный звук легочный, дыхание везикулярное. Границы относительной сердечной тупости: правая - по правому краю грудины, верхняя - по III ребру, левая - на 1 см кнутри от левой среднеключичной линии. Тоны сердца несколько приглушены, ритмичные, шумов нет. Живот мягкий, безболезненный, печень и селезенка не увеличены. Стул оформленный, мочеиспускание не нарушено.

Общий анализ крови: НЬ - 100 г/л, Эр - $4,2 \times 10^{12}$ /л, Тромб - 90×10^9 /л, Лейк - $1,5 \times 10^9$ /л, п/я - 2%, с - 62%, э - 2%, л - 31%, м - 3%, СОЭ - 50 мм/час.

Общий анализ мочи: удельный вес - 1012, белок - 0,8 г/л, лейкоциты - 3-4 в п/з, эритроциты - 20-25 в п/з.

Биохимический анализ крови: общий белок - 83 г/л, альбумины - 46%, глобулины: α_1 - 5%, α_2 - 12%, β - 5%, γ - 32%, серомукоид - 0,8 (норма - до 0,2), АЛТ - 32 Ед/л, АСТ - 25 Ед/л, мочевины - 4,5 ммоль/л, креатинин - 98 ммоль/л.

Проба Зимницкого: удельный вес 1006-1014, дневной диурез - 320, ночной диурез - 460.

Выпито жидкости 800 мл

Клиренс по креатинину - 80 мл/мин.

Вопросы

1. Обоснуйте предварительный диагноз.
2. Перечислите диагностические критерии данного заболевания.
3. Какие факторы в дебюте заболевания явились провоцирующими?
4. Охарактеризуйте поражение почек в данном случае
6. Проведите анализ гемограммы данного больного.

7. Какие дополнительные обследования необходимы больному, чтобы подтвердить диагноз?

8. Назовите принципы лечения данного заболевания.

Задача №13

Больная З., 17 лет, поступила в ревматологическое отделение с жалобами на зябкость и онемение пальцев кистей и стоп, отечность тыла кистей, изменение цвета кожных покровов кистей под влиянием холода или волнения (посинение дистальных фаланг пальцев рук сменяется их покраснением), боли в лучезапястных и мелких суставах кистей, преимущественно в утренние часы и сопровождающиеся утренней скованностью в течение 1 ч, затруднение проглатывания твердой пищи (вторые блюда запивает водой), периодическое ощущение сухости во рту, выраженную общую слабость.

Считает себя больной в течение последних 5 лет, когда впервые стала отмечать зябкость и онемение пальцев кистей, боли в ногтевых фалангах пальцев рук, провоцируемые воздействием холода. При проведении рентгенографического исследования кистей в прямой проекции были обнаружены остеопороз суставных концов фаланг пальцев и головок II-V пястных костей, сужение щелей проксимальных и дистальных межфаланговых суставов, кистовидные просветления оснований II-IV пястных костей и костей запястья. На основании клинико-рентгенологических данных больной выставлен диагноз ревматоидного артрита и назначены диклофенак в дозе 150 мг/сут. и гидроксихлорохин 400 мг/сут., после 4 месяцев лечения состояние пациентки оставалось прежним.

В этой связи была консультирована ревматологом, который при объективном осмотре выявил гиперпигментацию кожи лица, туловища и конечностей, «маскообразность» лица с утолщением кожи лба, щек и истончением губ, затруднение при нахмуривании лба, формирующийся «кисет» вокруг рта, «плотный» отек пальцев и тыла кистей (кожа в складку не собирается), кисти синюшные, холодные на ощупь, с большим трудом сжимаются в кулак, сгибательные контрактуры дистальных межфаланговых суставов кистей, дигитальные рубчики на подушечках пальцев рук, деформация ногтевых пластинок с поперечной исчерченностью.

Вопросы:

1. Ваш предварительный диагноз?

2. Какие лабораторно-инструментальные методы исследования необходимо провести для подтверждения клинического диагноза?
3. Развитие какого синдрома наблюдалось у пациентки в дебюте заболевания? Какой патогенетический механизм лежит в основе этого синдрома?
4. Какие лекарственные препараты могут быть назначены больной 3. с учетом клинических проявлений заболевания?

Задача №14

На поликлиническом приеме к врачу-хирургу обратилась девочка 14 лет. Известно, что в течение последних 2-х месяцев у девочки отмечаются недомогание, головные боли, несколько раз повышалась температура тела до фебрильных значений без видимой причины. Около месяца назад во время прыжка на уроке физкультуры упала, последнее время жалуется на боль в коленном суставе. При осмотре больной объективные изменения коленного сустава не определялись. Врач расценил патологию как результат травмы и назначил физиотерапевтическое лечение. Через 3 сеанса УВЧ-терапии состояние больной ухудшилось - появились эритематозные высыпания на щеках, болезненность и припухлость межфаланговых суставов кистей, повысилась температура тела до 38,2 оС. Девочка была госпитализирована.

При поступлении состояние средней тяжести. Отмечается бледность, сухость кожи, на лице в области щек и переносицы эритема ярко розового цвета, явления капиллярита на ладонях. На слизистой оболочке полости рта единичная афта. Отечность и болезненность межфаланговых и лучезапястных суставов. Выражено распространенное увеличение лимфатических узлов всех групп. Тоны сердца приглушены, ЧСС - 104 в минуту. Печень выступает из-под реберного края на 3 см.

Общий анализ крови: Нб – 85 г/л; эритроциты – $3,1 \times 10^{12}/л$; ретикулоциты – 10%; тромбоциты – 96×10^9 ; лейкоциты – $3,8 \times 10^9/л$, п/я – 10 %, с/я – 58 %, эозинофилы – 1%, лимфоциты – 25 %, моноциты – 6 %; СОЭ – 65 мм/час.

Общий анализ мочи: определялся белок 0,66‰ при нормальном мочевом осадке.

Вопросы:

1. Какое заболевание можно предположить?
2. Перечислите диагностические критерии заболевания.
3. Что вам известно о предрасполагающих факторах развития заболевания?
4. Лабораторные исследования, необходимые для подтверждения заболевания.

5. План лечения.

Задача №15

В нефрологическое отделение поступила девочка 13 лет с направляющим диагнозом: «острый гломерулонефрит». Заболела 2 недели назад, когда появилось недомогание, слабость, однократно был подъем температуры до 38,0 °С. Накануне госпитализации появились отеки на лице, снизился диурез, моча была цвета «мясных помоев».

При поступлении кожа бледная, сухая. На слизистой оболочке полости рта проявления афтозного гингивостоматита. Веки отечные. Полилимфаденопатия. Тоны сердца ритмичные, пульс - 94 в минуту. Живот мягкий безболезненный, печень +2 см ниже края реберной дуги. Диурез снижен.

Общий анализ крови: Нб – 105 г/л; эритроциты – $3,2 \times 10^{12}/л$; ретикулоциты – 10%; тромбоциты – 140×10^9 ; лейкоциты – $4,9 \times 10^9/л$, п/я – 2 %, с/я – 58 %, эозинофилы – 5%, лимфоциты – 27%, моноциты – 8%; СОЭ – 45 мм/час.

Общий анализ мочи: белок – 0,33%, лейкоциты- 3-5 в п/зр, эритроциты 40-45 в п/зр. Был назначен постельный режим, ограничение жидкости, диета, пенициллин в/м, гепарин. На 3-й день лечения состояние девочки ухудшилось. Отмечен подъем температуры до 39 °С, на коже появилась яркая пятнисто-папулезная сыпь, на лице симметричные эритематозные высыпания в форме «бабочки». Стали беспокоить кашель, затруднение дыхания. При аускультации в легких ослабленное дыхание, ЧД – 80 в минуту, одышка; перкуторные границы сердца расширены влево, систолический шум на верхушке, тахикардия, ЧСС – 90 в минуту. АД- 140/85 мм рт. ст.

При повторном обследовании:

Общий анализ крови: Нб – 80 г/л; эритроциты – $2,8 \times 10^{12}/л$; ретикулоциты – 12%; тромбоциты – 95×10^9 ; лейкоциты – $3,5 \times 10^9/л$, п/я – 1%, с/я – 63 %, эозинофилы – 6%, лимфоциты – 32%, моноциты – 7%; СОЭ – 65 мм/час.

Общий анализ мочи: лейкоциты - 20 в п/зр, эритроциты 40-50 в п/зр, цилиндрурия.

Суточная моча: белок – 1,2 г/сут.

Вопросы:

1. Ваш диагноз, обоснуйте его на основании диагностических критериев.
2. Каковы патогенез и патоморфология поражения почек при данном заболевании?
3. Составьте план обследования. Какие исследования необходимы для подтверждения диагноза?

4. Назначьте лечение.

5. Каков прогноз?

Задача №16

Мальчик В., 1 г 11 мес., поступил на обследование с жалобами на выраженную мышечную слабость, лиловые пятна на теле в течение последних 4 месяцев, длительную лихорадку. Заболевание началось в июле, на пике жаркого лета. Мать заметила, что ребенок стал малоподвижным, на коже щек и ушных раковин, вокруг глаз появились лиловые пятна, периодически отмечались подъемы температуры до 39С. Госпитализирован в стационар с диагнозом геморрагический васкулит. На фоне лечения эффекта не было – продолжал высоко лихорадить, сыпь стала более распространенной, нарастала мышечная слабость – не мог самостоятельно сесть в кровати, наклониться из положения стоя, перестал прыгать, бегать, предпочитал лежать. Сидеть без опоры на руки или поддержки тоже не мог. Был переведен в детское кардиоревматологическое отделение для уточнения диагноза и лечения. Мальчик из двойни (разнойцевые близнецы), до настоящего заболевания ребенок рос и развивался нормально, болел 2-3 раза в год простудными заболеваниями, протекавшими нетяжело. С рождения на искусственном вскармливании, с 3 мес. мать отмечала зудящие высыпания на коже лица, туловища ребенка. При поступлении: выраженная мраморность кожи, эритематозно-лиловые пятна неправильной формы на лице, ушных раковинах, над коленными и локтевыми суставами, отмечена гиперемия кожи и атрофические рубчики над межфаланговыми суставами кистей рук. На боковой поверхности туловища и над лопатками сыпь напоминает рисунок дерева, там же, под кожей, имеются единичные болезненные узлы каменистой плотности, размером с горошину. Там же единичные мелкие изъязвления кожи, геморрагические корочки и рубчики. Суставы не изменены. Выраженная мышечная слабость проксимальных групп мышц, не сидит, стоит с трудом, не ходит. Акт глотания и фонация не нарушены. Микрополиадения. Над легкими перкуторно легочный звук, дыхание пузрильное. Границы относительной сердечной тупости не изменены. Тоны сердца приглушены, ритмичные, шумов нет. Живот мягкий, безболезненный, печень +4 см, селезенка не пальпируется. Отправления не нарушены, окраска кала и мочи обычная. В анализе крови анемия легкой степени, формула белой крови не изменена, СОЭ в норме. В биохимическом анализе крови диспротеинемия со значительным повышением -гамма - глобулинов (32%), признаки цитолиза (резкое повышение АЛТ, АСТ – до 1400 Ед/л, высокие КФК, ЛДГ), СРБ++, др.показатели в норме. Анализы мочи без патологии. По Эхо-КГ исключена органическая патология сердца, на УЗИ незначительные диффузные

изменения в печени, гепатомегалия, небольшое увеличение селезенки. LE клетки не обнаружены. Электромиография - признаки воспалительного поражения проксимальных групп мышц конечностей и туловища.

Вопросы

1. Ваш предварительный диагноз
2. Обоснуйте Ваш выбор.
3. Какие лабораторно-инструментальные методы исследования необходимо провести для подтверждения клинического диагноза?
3. Поражение каких органов и систем наблюдается у пациента
4. Какие лекарственные препараты могут быть назначены с учетом клинических проявлений заболевания?

Задача №17

В педиатрическое отделение больницы поступила девушка 15,5 лет с жалобами на слабость, похудание, ограничение подвижности суставов, повышение температуры тела. Из анамнеза известно, что, начиная с 11-летнего возраста, у девочки, часто болеющей ангинами и ОРВИ, периодически отмечалось «побеление» и похолодание в пальцах рук. Заболевание трактовалось как болезнь Рейно, однако, несмотря на соответствующую терапию, состояние ухудшалось. С 15 лет, после установления менструального цикла, стала худеть, периодически отмечался субфебрилитет, появилась слабость в проксимальных группах мышц, тугоподвижность в суставах. Жалуется на изжогу, периодически – дисфагия. При осмотре состояние больной тяжелое, кахексия. Отмечается снижение эластичности и повышенная плотность кожи, собрать ее в складку невозможно, кожа сухая, блестит. Определяются очаги атрофии и гиперпигментации кожи рук, ног, лица, туловища. Вокруг рта радиальные складки, из-за которых его трудно закрыть, амимия. При исследовании суставов - тугоподвижность, истончение пальцев рук; сгибательная контрактура правого коленного сустава. Одышка смешанного характера, ЧД - 20 в минуту, при аускультации дыхание жесткое. При перкуссии сердца – расширение границ относительной сердечной тупости в обе стороны, при аускультации - глухость тонов сердца, систолический шум на верхушке, ЧСС – 100 в минуту. АД 140/100 мм рт. ст. Живот мягкий, печень пальпируется на 1 см ниже края реберной дуги. Умеренная гепатомегалия.

Общий анализ крови: Нб – 110 г/л; эритроциты – $2,8 \times 10^{12}/л$; тромбоциты – 195×10^9 ; лейкоциты – $6,5 \times 10^9/л$, п/я – 1%, с/я – 63 %, эозинофилы – 6%, лимфоциты – 32%, моноциты – 7%; СОЭ – 22 мм/час.

Общий анализ мочи: относительная плотность – 1010, белок – 0,099%, лейкоциты 3 – 5 в п/зр, эритроциты 1-2 в п/зр.

ЭКГ: укорочение атриовентрикулярной проводимости, признаки ишемии миокарда. Компьютерная томография органов грудной клетки: междольковые и внутридольковые сетчато-узелковые затемнения в интерстиции, в основном в базальных и субплевральных отделах легких.

Рентген

В крови выявлены специфические аутоантитела к ядерной топоизомеразе анти-Scl-70.

Вопросы:

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Перечислите диагностические критерии заболевания. Какие из них имеются у больной?
3. Что вам известно о патогенезе и патоморфологии заболевания?
4. Какие три стадии поражения кожи прослеживаются у больной?
5. Охарактеризуйте поражения внутренних органов при данном заболевании.
6. В каком дополнительном обследовании нуждается пациентка?
7. Какое лечение необходимо назначить?

Задача №18

Девочка 13 лет обратилась к врачу с жалобами на слабость, субфебрильную температуру с периодическими фебрильными подъемами в течение 2,5 месяцев. Последние три недели беспокоят боли в мышцах, головные боли, ухудшение зрения. При отсутствии катаральных явлений, выявленных очагов инфекции, в течение 2 месяцев сохраняется ускорение СОЭ до 45-58 мм/час (анализ сдавали повторно). При осмотре кожные покровы бледно-розовые, на голених два гиперемированных инфильтративных слегка болезненных элемента 1,5х1,0 см и 2,0х2,5 см. АД на правой руке 150/90 мм рт.ст, на левой руке – 110/70 мм рт.ст., пульс на левой лучевой артерии значительно ослаблен, определяется с трудом. Над сонными артериями, больше слева, выслушивается грубый сосудистый шум. Одышки нет. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Границы относительной сердечной тупости в пределах возрастной нормы, тоны сердца громкие, ритмичные, ЧСС - 94 в минуту. Живот мягкий, безболезненный, на 2 см выше пупка по ходу брюшной части аорты выслушивается систолический сосудистый шум.

Общий анализ крови: Нб – 114 г/л; эритроциты – $3,9 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты – $10,2 \times 10^9$ /л, п/я – 5 %, с/я – 72 %, эозинофилы – 3 %, лимфоциты – 15 %, моноциты – 5 %; СОЭ – 56 мм/час.

Биохимический анализ крови: повышен уровень С-реактивного белка до 12 мг/л, диспротеинемия за счет повышения α_2 - и γ – фракций глобулинов.

Общий анализ мочи: лейкоциты 1 – 3 в п/зр, эритроциты 8 – 12 в п/зр.

Суточный анализ мочи: белок 0,234 г/л.

Бактериурия: отрицательный результат.

ЭХО-КГ: морфометрические показатели сердца в норме, клапаны интактны, данных за порок сердца нет.

Вопросы:

1. Чем может быть обусловлена длительная лихорадка у девочки?
2. Какие симптомы могут указывать на течение системного васкулита?
3. Какой из системных васкулитов можно диагностировать?
4. Какие диагностические критерии заболевания присутствуют у девочки?
5. На что указывает сосудистый шум, выслушивающийся на 2 см выше пупка?
6. Обоснуйте локализацию сосудистых поражений у ребенка.
7. Какие дополнительные исследования необходимы для подтверждения диагноза?
8. Какие изменения сосудов при УЗИ-доплерографии характерны для данного заболевания?
9. Поставьте диагноз в соответствии с классификацией. Укажите фазу болезни и локализацию поражения.
10. Какое лечение следует назначить ребенку?

Задача №19

В отделение реанимации клинической детской больницы поступила больная 8 лет с острой дыхательной недостаточностью. В выписке из стационара по месту жительства, где больная находилась до этого в течение недели (первая госпитализация), указано, что девочка с 3 лет часто болела ангинами. 2 месяца назад, после пребывания на юге, появились боли в суставах, мышцах, субфебрилитет, отечная эритема на верхних веках, эритема на разгибательной поверхности локтевого и коленного суставов, а также мышечная слабость, которая в течение месяца привела больную к полной

обездвиженности. При первой госпитализации, помимо кожно-мышечной патологии, при обследовании были обнаружены кардиомегалия, тахикардия, гепатомегалия, при лабораторном обследовании ускорение СОЭ в общем анализе крови, повышение уровней АлАт, АсАТ, ЛДГ, КФК в биохимическом анализе крови. Несмотря на назначенную терапию, состояние девочки ухудшалось, появилось затруднение глотания и нарушение дыхания. За час до перевода в отделение реанимации отмечалась остановка дыхания.

При осмотре в отделении реанимации обращали на себя внимание снижение массы тела, выраженная мышечная слабость (не могла поднять голову от подушки, сесть, встать), периорбитальный отек и гиперемия, эритема над разгибательными поверхностями суставов пальцев, мраморность кожи в области плеч, лица, плотность и болезненность проксимальных групп мышц, гнусавость, поперхивание, вытекание жидкости через нос во время еды. Экскурсия легких резко снижена. Дыхание восстановилось через 1 минуту после отсасывания слизи и реанимационных мероприятий.

Вопросы:

1. Сформулируйте диагноз.
2. Перечислите диагностические критерии заболевания.
3. Какие причины могли спровоцировать начало заболевания?
4. Почему у больной наступило нарушение дыхания?
5. Объясните механизм развития основных симптомов.
6. Каким должно быть лечение больной?

Задача №20

Мальчик 11 месяцев с неотягощенным анамнезом жизни, дважды перенес ОРВИ (в 9 месяцев и за 2 недели до настоящего заболевания).

Заболел остро с подъема температуры до 39-40 °С, кашля. С 5-го дня присоединился негнойный конъюнктивит, склерит. С 7-го дня появилась пятнисто-папулезная сыпь с тенденцией к слиянию, располагавшаяся на туловище, конечностях, особенно обильная вокруг суставов. Лихорадка сохранялась, состояние было тяжелое, отказывался от еды, капризничал. На 10-е сутки появился шейный лимфаденит, преимущественно слева, увеличение лимфоузлов, главным образом, одного заднешейного до 1,5 см; также обратили на себя внимание плотный отек кистей и стоп, яркие гиперемизированные потрескавшиеся губы. На 12 день было обнаружено крупнопластинчатое шелушение на пальцах рук. Получал амоксиклав, с 5 дня - цефотаксим, с 7 дня был присоединен

рокситромицин, однако антибактериальная терапия оказалась неэффективной, сохранялась лихорадка.

В общем анализе крови: тромбоциты – $620 \times 10^9/\text{л}$; нейтрофильный лейкоцитоз – $17-24 \times 10^9/\text{л}$; СОЭ – 45 мм/час.

В общем анализе мочи: лейкоцитурия до 15 – 20 в п/зр.

Бактериурия: отрицательная.

Госпитализирован на 16 день от начала заболевания. В связи с приглушенностью сердечных тонов и выслушанным систолическим шумом была выполнена ЭХО-КГ: умеренное увеличение конечного диастолического размера левого желудочка, регургитация на митральном клапане 2+, сепарация листков перикарда +4 мм, уплотнение стенок коронарных сосудов.

Серологические исследования на инфекции: отрицательные.

Вопросы:

1. Какое заболевание может быть диагностировано у ребенка? Сформулируйте диагноз, указав период заболевания и характер поражения сердца.
2. Перечислите критерии этого заболевания с выделением тех, которые присутствуют у пациента.
3. Какие лабораторные данные подтверждают ваш диагноз?
4. Какое лечение следует назначить незамедлительно?
5. Какое изменение со стороны сердечно-сосудистой системы является наиболее серьезным и патогномичным для данного заболевания?
6. Каков прогноз заболевания у данного ребенка?
7. Какие изменения коронарных сосудов можно ожидать в динамике?
8. Какое лечение следует продолжать в амбулаторных условиях?

«Ревматология у детей»
по специальности Педиатрия 31.05.02»

Тестовые задания с вариантами ответов	№ компетенции, на формирование которой направлено это тестовое задание
ДЕТСКАЯ РЕВМАТОЛОГИЯ 1. Основным морфологическим элементом болезни Шенлейн-Геноха является сыпь: А. макуло-папулёзная Б. петехиально-экхимозная В. везикулёзная	ОК-5,ОПК-8, ПК-9,ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10
Г. экссудативно-геморрагическая 2. Информация об антигене передается лимфоцитами от: А. плазматических клеток Б. базофилов В. тромбоцитов	ОК-5,ОПК-8, ПК-9,ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10
Г. макрофагов 3. Для реактивных артритов не характерно : А. Асимметричный артрит Б. Поражение суставов ног В. Олигоартрит	ОК-5,ОПК-8, ПК-9,ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10
Г. поражение суставов рук 4. Внесуставные проявления ЮИА чаще всего касаются : А. Мочеиспускательной системы Б. Сердечно-сосудистой системы В. Дыхательной системы	ОК-5,ОПК-8, ПК-9,ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10
Г. Пищеварительной системы 5. Что из перечисленного является первым выбором для визуализации при подозрении на реактивный артрит у детей : А. МРТ	ОК-5,ОПК-8, ПК-9,ПК-5, ПК-6, ПК-8,

Б. Ультразвуковая эхография В. КТ	ПК-10
Г. Рентгенография 6. Гуморальный иммунитет формируют: А. нейтрофилы Б. макрофаги В. В-лимфоциты	ОК-5,ОПК-8, ПК-9,ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10
Г. Т-лимфоциты 7. Какое из следующих утверждений относительно результатов лабораторных исследований при ЮИА является правильным : А. Лабораторные исследования не информативны Б. Антинуклеарные антитела положительны у большинства пациентов с ЮИА В. Пациенты с ЮИА чаще всего являются серопозитивными по ревматоидному фактору Г. Повышение скорости оседания эритроцитов (СОЭ) и уровня СРБ характерно для детей с ЮИА	ОК-5,ОПК-8, ПК-9,ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10
8. Что из следующего является наиболее точным в отношении обследования пациентов с болезнью Кавасаки : А. У пациентов с болезнью Кавасаки аневризмы коронарных артерий чаще поражаются проксимальной левой передней нисходящей и правой коронарной артериями, чем дистальной правой коронарной артерией или задней нисходящей артерией. Б. Низкое количество лейкоцитов и преобладание лимфоцитов подтверждают диагноз болезни Кавасаки. В. У большинства пациентов с болезнью Кавасаки скорость оседания эритроцитов (СОЭ), уровень СРБ и количество тромбоцитов находятся в пределах нормы после 7-го дня болезни. Г. КТ-ангиография (КТА) и МР-ангиография (МРА) предпочтительнее эхокардиографии в качестве начального метода визуализации для оценки коронарных сосудов при болезни Кавасаки.	ОК-5,ОПК-8, ПК-9,ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10
9. Наличие полисерозита свидетельствует в пользу следующего варианта ЮИА :	ОК-5,ОПК-8, ПК-9,ПК-5, ПК-6, ПК-8,

А. Полиартикулярного Б. Олигоартикулярного В. Системного	ПК-10
Г. Псориатического 10. Клиническая триада характерных симптомов СКВ включает : А. Дерматит, артрит, полисерозит Б. Артрит, боли в животе, поражение кишечника В. Лихорадку, геморрагии, лимфаденит Г. Гепатоспленомегалию, кашель, потерю сознания	ОК-5,ОПК-8, ПК-9,ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10
Д. Пневмонию, пиелонефрит, эндокардит 11. Какие суставы чаще вовлекаются в патологический процесс при реактивном артрите у детей : А. Височно-нижнечелюстные Б. Коленные В. Пястно-фаланговые	ОК-5,ОПК-8, ПК-9,ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10
Г. Плечевые 12. Осложнением ревматойдного увеита является: А. атрофия зрительного нерва Б. потеря зрения В. наличие отделяемого из конъюнктивальной области	ОК-5,ОПК-8, ПК-9,ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10
Г. близорукость 13. Что из перечисленного является одним из пяти основных клинических признаков болезни Кавасаки : А. Двусторонняя шейная лимфаденопатия (диаметр> 2 см) Б. Увеличение корня аорты В. Двусторонняя бульбарная инъекция конъюнктивит	ОК-5,ОПК-8, ПК-9,ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10
Г. Диарея, рвота или боль в животе 14. Ревматическую хорею необходимо дифференцировать с: А. менингитом	ОК-5,ОПК-8, ПК-9,ПК-5, ПК-6, ПК-8,

Б. менингоэнцефалитом В. опухолью головного мозга Г. Церебральным васкулитом при системной красной волчанке	ПК-10
15. Наиболее часто встречающейся формой СЗСТ у детей является : А. СКВ Б. Склеродермия В. Дерматомиозит	ОК-5,ОПК-8, ПК-9,ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10
Г. Системный васкулит (геморрагический васкулит) 16. Основой аутоиммунной патологии является дисбаланс: А. Другие нарушения Б. Врожденного иммунитета В. Врожденного и приобретенного иммунитета	ОК-5,ОПК-8, ПК-9,ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10
Г. Приобретенного иммунитета 17. Болезнь Kawasaki чаще всего встречается у детей в какой из следующих возрастных групп : А. Возраст 1-5 лет Б. Возраст > 9 лет В. Возраст <4 месяцев	ОК-5,ОПК-8, ПК-9,ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10
Г. Возраст 5-9 лет 18. Какое из следующих утверждений о полиартикулярном псориатическом артрите является правильным : А. Подкожные узелки - клинический признак полиартикулярного псориатического артрита Б. Поражение периферических суставов возникает только при полиартикулярном заболевании В. Наличие поражения дистального межфалангового сустава может помочь отличить Г. Поражения ногтей - незначительный признак псориатического артрита Д. Дактилит с колбасными пальцами встречается практически у всех больных псориатическим артритом	ОК-5,ОПК-8, ПК-9,ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10

19. Какие из следующих препаратов рекомендуются в качестве терапии первой линии (базисной терапии) для пациентов с ЮИА : А. Тоцилизумаб Б. Метотрексат В. Этанерцепт	ОК-5,ОПК-8, ПК-9,ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10
Г. Абатацепт 20. При серопозитивном варианте ЮИА характерно поражение суставов : А. Лучезапястных Б. Височно-нижнечелюстных В. Пястно-фаланговых и проксимальных межфаланговых суставов	ОК-5,ОПК-8, ПК-9,ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10
Г. Плюсно-фаланговых 21. Что из перечисленного рекомендуется для начального лечения болезни Кавасаки : А. ВВИГ противопоказан пациентам с болезнью Кавасаки, поступившим после 10-го дня болезни, даже если присутствует стойкая лихорадка или другие признаки системного воспаления Б. Пациентам с болезнью Кавасаки прием аспирина следует продолжать в течение 5-10 дней после того, как у пациента наблюдается афебрилитет, чтобы снизить риск аневризмы коронарной артерии. В. СОЭ следует использовать для оценки ответа на терапию ВВИГ у пациентов с болезнью Кавасаки, поскольку высокая СОЭ является достаточным доказательством устойчивости ВВИГ. Г. Пациентам, которые соответствуют критериям полной или неполной болезни Кавасаки, следует назначать высокие дозы внутривенного иммуноглобулина (ВВИГ).	ОК-5,ОПК-8, ПК-9,ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10
22. Клиническим признаком поражения кожи при острой склеродермии является А. наличие отёчных пятен красно-фиолетового цвета Б. атрофия участков кожи В. сетчатое ливедо	ОК-5,ОПК-8, ПК-9,ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10

Г. индурация кожи 23. К критериям болезни Кавасаки относятся все, кроме : А. Генерализованная лимфаденопатия Б. Полиморфная сыпь В. Шелушение пальцев Г. Негнойный конъюнктивит	ОК-5,ОПК-8, ПК-9,ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10
Д. Лихорадка более 5 дней 24. Клинические критерии ЮИА с системным началом не включают в себя : А. Лимфаденопатию Б. Лихорадку В. Артралгию\артрит Г. Синусит	ОК-5,ОПК-8, ПК-9,ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10
Д. Сыпь 25. Болезнь Кавасаки чаще всего встречается у детей в какой из следующих возрастных групп : А. Возраст <4 месяцев Б. Возраст > 9 лет В. Возраст 5-9 лет	ОК-5,ОПК-8, ПК-9,ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10
Г. Возраст 1-5 лет 26. Что из следующего имеет наибольшую специфику для СКВ: А. Антинуклеарные антитела (АНА) Б. Анемия В. Положительный результат теста на РФ Г. Положительный результат теста на АЦЦП (антитела к циклическому цитруллинированному протеину)	ОК-5,ОПК-8, ПК-9,ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10
27. Для лечения ЮРА диклофенак натрия применяют в дозе - ---мг/кг массы тела в сутки: А. 20-30 Б. 2-3	ОК-5,ОПК-8, ПК-9,ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10

В. 0,02-0,03	
Г. 0,2-0,3 28. Что из следующего является рекомендуемой базисной терапией первой линии для впервые диагностированных пациентов с ЮИА : А. Сульфасалазин Б. Лефлюнамид	ОК-5,ОПК-8, ПК-9,ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10
В. метотрексат 29. В дебюте СЗСТ не характерно: А. Немотивированная слабость Б. Снижение массы тела В. Повышение аппетита	ОК-5,ОПК-8, ПК-9,ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10
Г. Гиподинамия 30. К группе СЗСТ не относится : А. СКВ Б. Юношеский дерматомиозит В. ОРЛ	ОК-5,ОПК-8, ПК-9,ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10
Г. Антифосфолипидный синдром	

«Ревматология у детей»

1 – Г	11 – Б	21 – Г
2 – Г	12 – Б	22 – Г
3 – Г	13 – А	23 – А
4 – Б	14 – Г	24 – Г
5 – Б	15 – Г	25 – Г
6 – В	16 – Г	26 – А
7 – Г	17 – А	27 – Б
8 – А	18 – В	28 – В
9 – В	19 – Б	29 – В
10 – А	20 – В	30 – В

Критерии оценивания результатов обучения

Для зачета (пример)

Результаты обучения	Критерии оценивания	
	Не зачтено	Зачтено
Полнота знаний	Уровень знаний ниже минимальных требований. Имели место грубые ошибки.	Уровень знаний в объеме, соответствующем программе подготовки. Могут быть допущены несущественные ошибки
Наличие умений	При решении стандартных задач не продемонстрированы основные умения. Имели место грубые ошибки.	Продemonстрированы основные умения. Решены типовые задачи, выполнены все задания. Могут быть допущены несущественные ошибки.
Наличие навыков (владение опытом)	При решении стандартных задач не продемонстрированы базовые навыки. Имели место грубые ошибки.	Продemonстрированы базовые навыки при решении стандартных задач. Могут быть допущены несущественные ошибки.
Мотивация (личностное отношение)	Учебная активность и мотивация слабо выражены, готовность решать поставленные задачи качественно отсутствуют	Проявляется учебная активность и мотивация, демонстрируется готовность выполнять поставленные задачи.

Характеристика сформированности компетенции*	Компетенция в полной мере не сформирована. Имеющихся знаний, умений, навыков недостаточно для решения практических (профессиональных) задач.	Сформированность компетенции соответствует требованиям. Имеющихся знаний, умений, навыков и мотивации в целом достаточно для решения практических (профессиональных) задач.
Уровень сформированности компетенций*	Требуется повторное обучение Низкий	Средний/высокий

* - не предусмотрены для программ аспирантуры

Для экзамена (пример)

Результаты обучения	Оценки сформированности компетенций			
	неудовлетворительн	удовлетворительн	хорошо	отлично
Полнота знаний	о Уровень знаний ниже минимальных требований. Имели место грубые ошибки	о Минимально допустимый уровень знаний. Допущено много негрубых ошибки	Уровень знаний в объеме, соответствующем программе подготовки. Допущено несколько негрубых ошибок	Уровень знаний в объеме, соответствующем программе подготовки, без ошибок
Наличие умений	При решении стандартных задач не продемонстрированы основные умения. Имели место грубые ошибки	Продemonстрированы основные умения. Решены типовые задачи с негрубыми ошибками. Выполнены все задания, но не в полном объеме.	Продemonстрированы все основные умения. Решены все основные задачи с негрубыми ошибками. Выполнены все задания, в полном объеме, но некоторые с недочетами	Продemonстрированы все основные умения, решены все основные задачи с отдельными незначительными недочетами, выполнены все задания в полном объеме
Наличие навыков (владение опытом)	При решении стандартных задач не продемонстрированы базовые навыки. Имели место грубые ошибки	Имеется минимальный набор навыков для решения стандартных задач с некоторыми недочетами	Продemonстрированы базовые навыки при решении стандартных задач с некоторыми недочетами	Продemonстрированы навыки при решении нестандартных задач без ошибок и недочетов
Характеристика сформированности	Компетенция в полной мере не сформирована.	Сформированность компетенции соответствует	Сформированность компетенции	Сформированность компетенции

Результаты обучения	Оценки сформированности компетенций			
	неудовлетворительн	удовлетворительн	хорошо	отлично
оси компетенции*	о Имеющихся знаний, умений, навыков недостаточно для решения профессиональных задач. Требуется повторное обучение	о минимальным требованиям. Имеющихся знаний, умений, навыков в целом достаточно для решения профессиональных задач, но требуется дополнительная практика по большинству практических задач	и в целом соответствует требованиям, но есть недочеты. Имеющихся знаний, умений, навыков и мотивации в целом достаточно для решения профессиональных задач, но требуется дополнительная практика по некоторым профессиональным задачам	полностью соответствует требованиям. Имеющихся знаний, умений, навыков и мотивации в полной мере достаточно для решения сложных профессиональных задач
Уровень сформированности компетенций*	Низкий	Ниже среднего	Средний	Высокий

компетенций*

* - не предусмотрены для программ аспирантуры

Для тестирования:

Оценка «5» (Отлично) - баллов (100-90%)

Оценка «4» (Хорошо) - балла (89-80%)

Оценка «3» (Удовлетворительно) - балла (79-70%)

Менее 70% – Неудовлетворительно – Оценка «2»

Полный комплект оценочных средств для дисциплины представлен на портале СДО Приволжского исследовательского медицинского университета – (<https://sdo.pimunn.net/>)