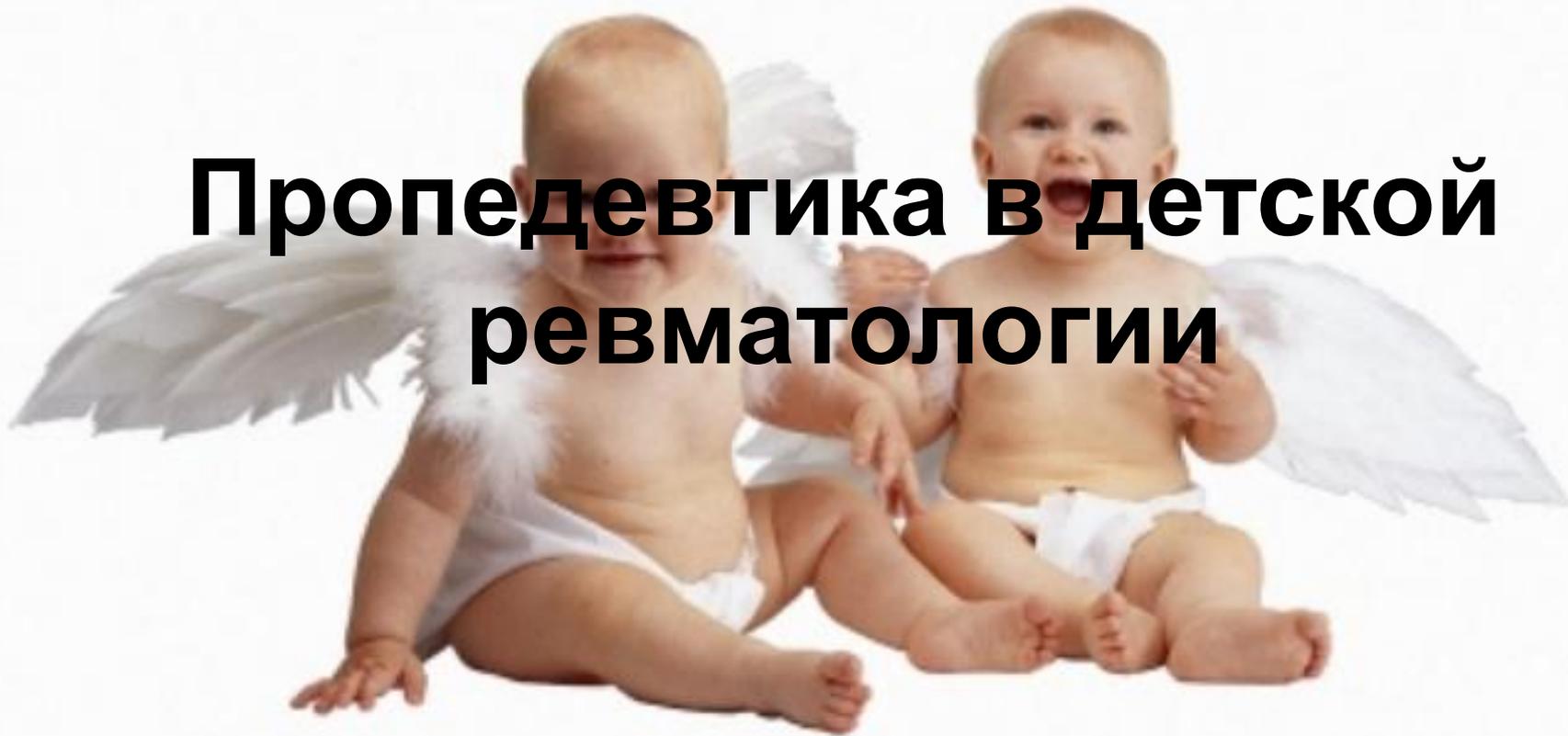


Пропедевтика в детской ревматологии





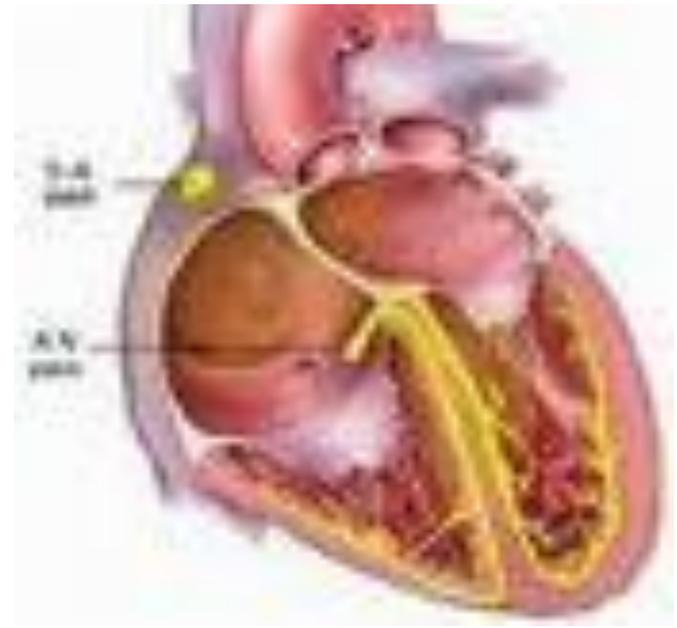
ПЛАН ЛЕКЦИИ

- - АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ФОРМИРОВАНИЯ КОСТНО-МЫШЕЧНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ
- - СБОР АНАМНЕЗА У ДЕТЕЙ С РЕВМАТОЛОГИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИЕЙ
- - ЛАБОРАТОРНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ ДЕТЕЙ С РЕВМАТОЛОГИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИЕЙ
- - СИМПТОМЫ И СИНДРОМЫ ПРИ РЕВМАТОЛОГИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИИ У ДЕТЕЙ
- - ЭТИОЛОГИЯ, ПАТОГЕНЕЗ, КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА РЕВМАТИЗМА, ЮВЕНИЛЬНОГО РЕВМАТОИДНОГО АРТРИТА, СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ У ДЕТЕЙ

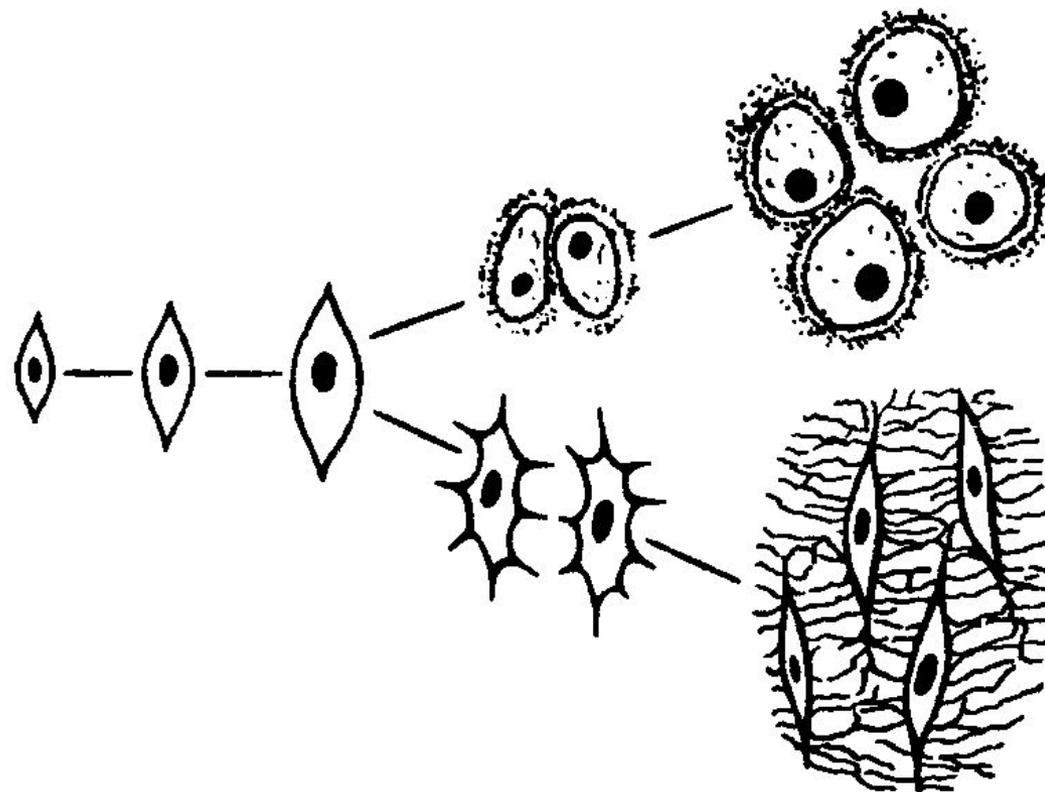


Ревматические заболевания у детей

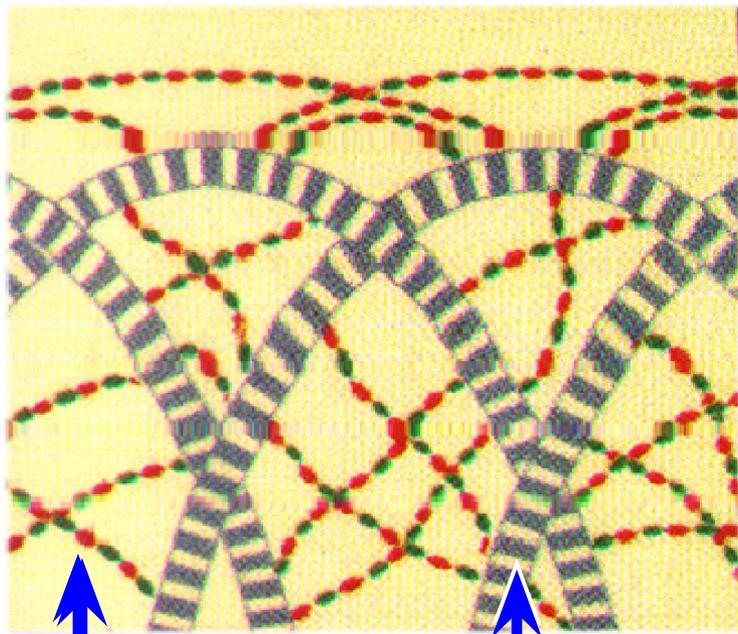
Национальный фармацевтический университет
Кафедра клинической фармакологии с
фармацевтической опекой



Развитие клеток соединительной системы у детей



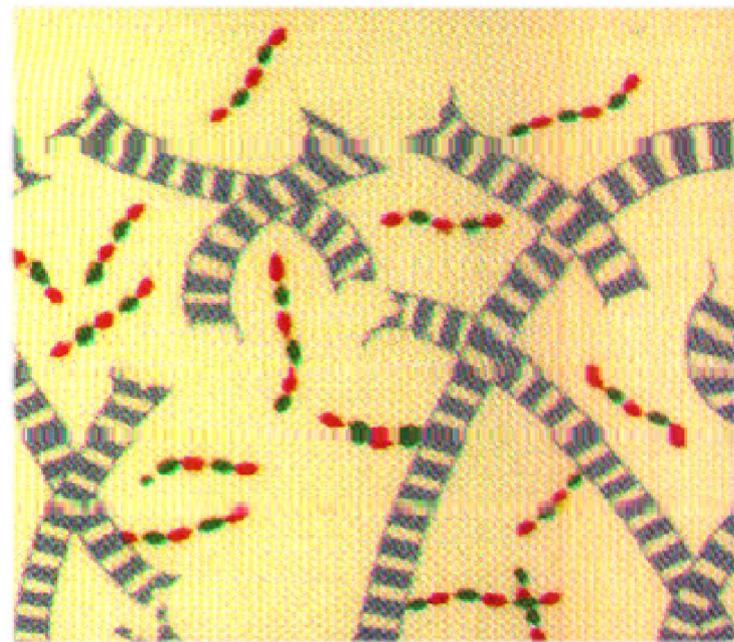
НОРМА



ГАГ

Коллаген

ОСТЕОАРТРОЗ



Нарушение биосинтеза типов
коллагена, биосинтез III типа
коллагена

Коллаген - основа соединительной ткани- самый распространенный белок в организме (20-30% от всей массы тела)



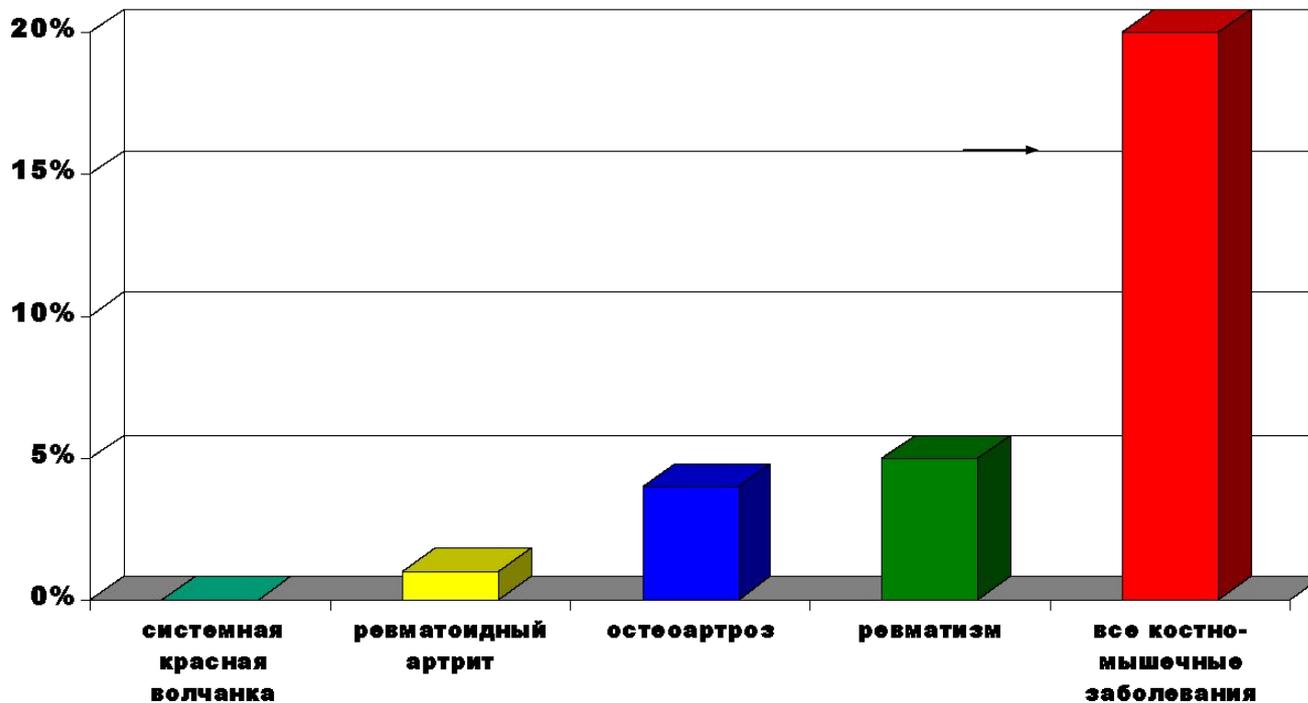
Ревматические заболевания у детей

Национальный фармацевтический университет
Кафедра клинической фармакологии с
фармацевтической опекой

Ревматология - раздел медицины,
посвященный изучению ревматических
заболеваний и нарушений функции
и структуры костно-мышечной системы



Частота распространения ревматических заболеваний у детей



Национальний фармацевтичний університет
Кафедра клінічної фармакології с
фармацевтичної опекою



Ревматические заболевания у детей

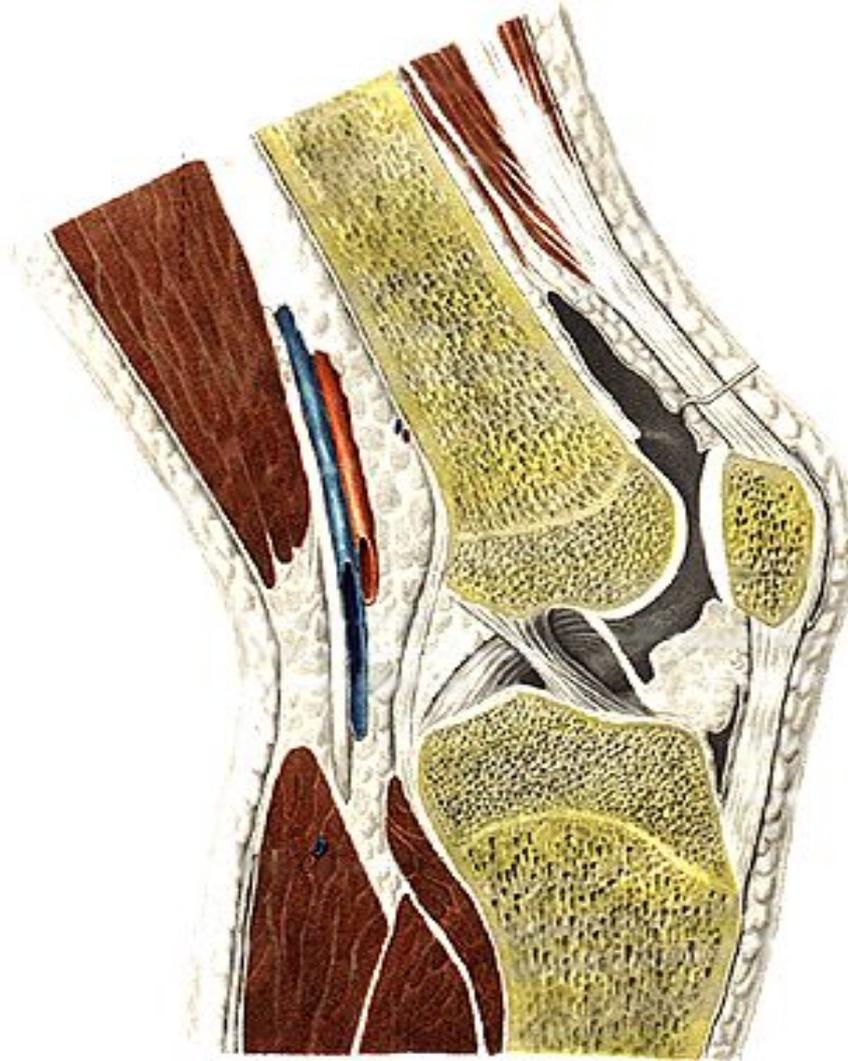
- Ревматические болезни (РБ) занимают одно из видных мест в структуре заболеваемости детского возраста. По сводным отчетным данным МЗ, распространенность болезней ревматического круга составляет 5,7 на 100 000 детского населения.
- Ревматические заболевания детского возраста представлены в отечественной рабочей классификации РБ (1998—2001 гг.). Это ревматическая лихорадка (ревматизм), диффузные болезни соединительной ткани, ювенильные артриты, системные васкулиты, другие болезни суставов, костей и мягких тканей.
-



Ревматические заболевания у детей

Диффузные (системные) заболевания соединительной ткани - заболевания, характеризующиеся системным иммуновоспалительным поражением соединительной ткани и ее производных, что проявляется множественным поражением органов и тканей, приобретающем циклическое прогрессирующее значение

Строение сустава





Методы исследования костной системы и суставов у детей:

- Жалобы ребенка или его родственников
- Анамнез
- Осмотр (общий, грудной клетки, позвоночника, верхних и нижних конечностей и т.д.)
- Пальпация
- Перкуссия
- Аускультация
- Рентгенологические методы исследования (уменьшение плотности костных структур (остеопороз), нарушение баланса кальция и фосфора (рахит))
- Определение формы головы, осмотр зубов
- Лабораторные методы исследования (биохимические методы исследования, исследования сыворотки крови)
- Пункционная биопсия суставной полости



Жалобы и патологические изменения у детей с ревматическими заболеваниями

- Лихорадка
- Потеря веса
- Утомляемость
- Кожные высыпания
- Склонность к аллергическим реакциям (в т.ч. и фотосенсибилизация)
- Артралгии (артрит)
- Утренняя скованность
- Деформация суставов
- Ограничение движений
- Миалгии (миозит)
- Мышечная слабость
- Нарушения зрения
- Воспалительный процесс в оболочках глаза



Биохимический анализ крови

- **С-реактивный белок** - один из белков «острой фазы». Синтезируется в печени под влиянием цитокинов в ответ на тканевое повреждение. Его функция - связывание с элементами клеточной стенки, комплементом, рецепторами на нейтрофилах и моноцитах, что способствует запуску и поддержанию воспалительной реакции
- **ревматоидный фактор** - общий термин, обозначающий аутоантитела к антигенным компонентам иммуноглобулина G
- **LE клетки** - специфически измененные лейкоциты (фагоциты)
- **антинуклеарные антитела (АНА)** - антитела, которые вырабатываются к ядерному материалу собственных клеток организма



Стандартная рентгенография и компьютерная томография



Национальний фармацевтичний університет
Кафедра клінічної фармакології с
фармацевтичної опекой



Ревматические заболевания у детей

Ювенильный ревматоидный артрит (ЮРА) -

хроническое системное воспалительное заболевание соединительной ткани с преимущественным поражением суставов и прогрессирующим течением заболевания

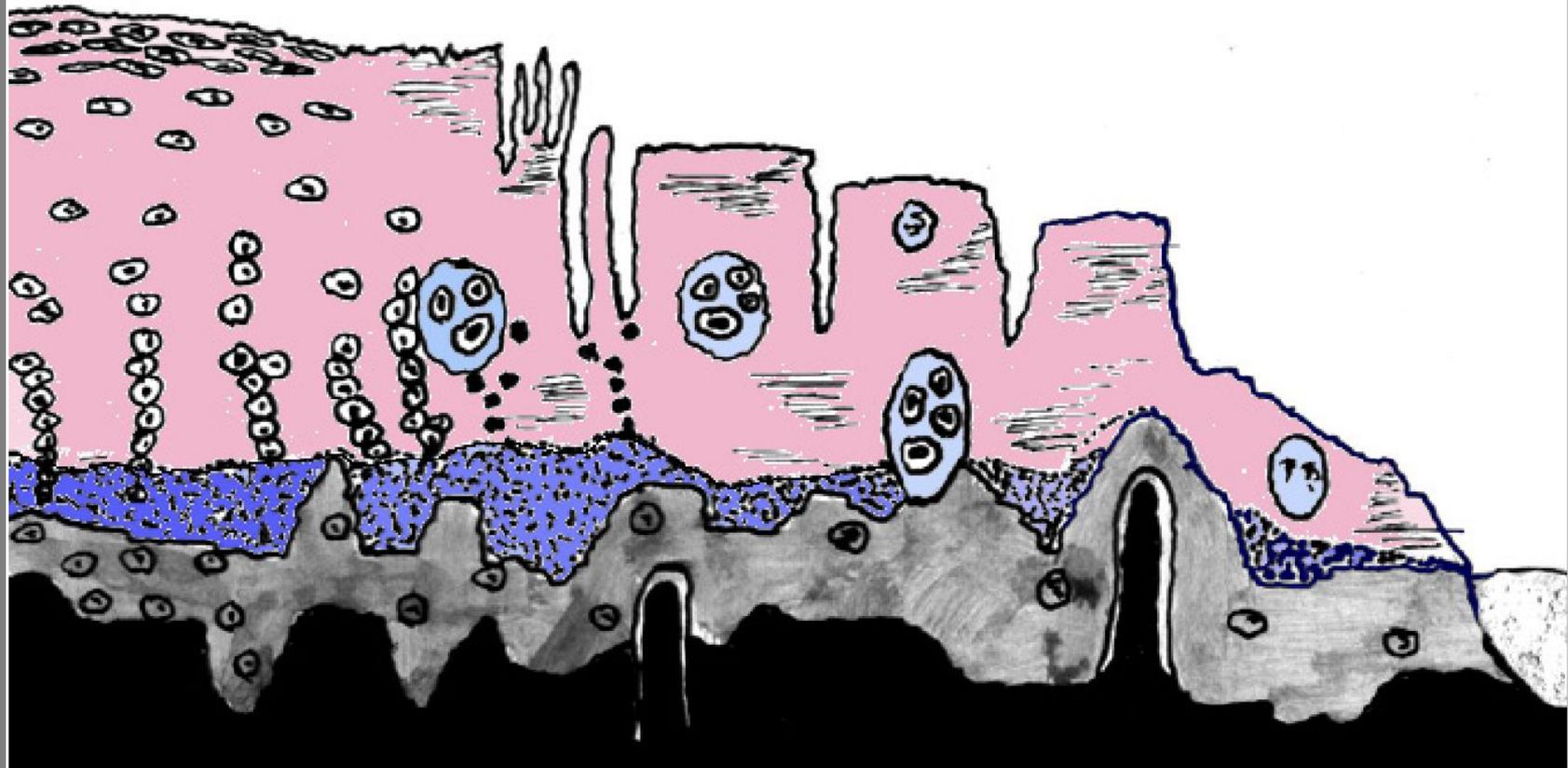
Подразделяется на две формы:

Болезнь Стилла

Субсепсис Висслера-Фанкони



Особенности патоморфологии ювенильного ревматоидного артрита



Национальний фармацевтичний університет
Кафедра клінічної фармакології с
фармацевтичної опекой



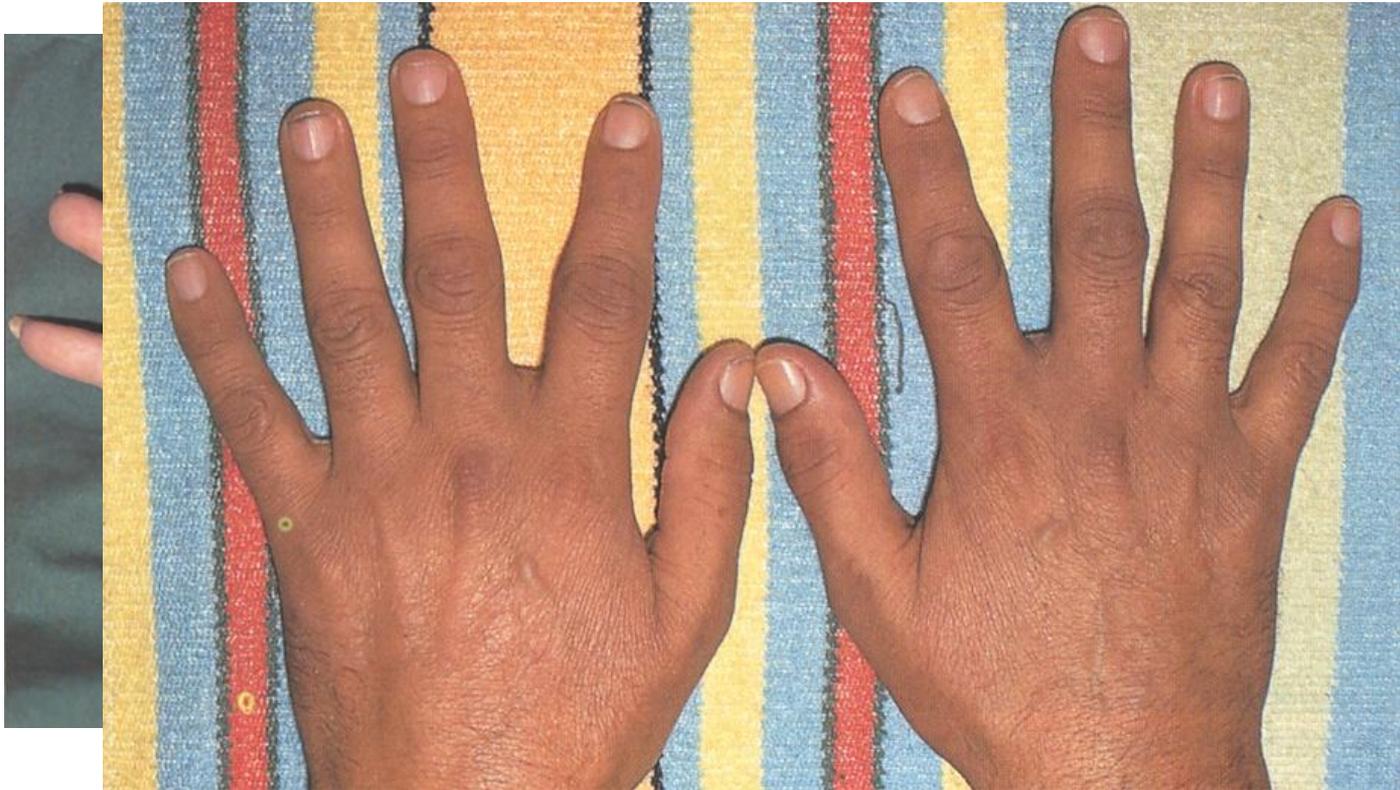
Ювенильные ревматоидные артриты

Болезнь Стилла: Характерна для детей раннего возраста, как правило начинается остро, сопровождается гектической лихорадкой, выраженной реакцией со стороны ретикулоэндотелиальной системы (лимфаденопатия, гепатолиенальный синдром), вовлечением в патологический процесс внутренних органов поражением суставов, значительными сдвигами лабораторных показателей.

Субсепсис Висслера-Фанкони: Представляет собой острое воспалительное состояние, характерными особенностями которого следует считать гектическую лихорадку, персистирующие сыпи, артралгии или нестойкий артрит, гепато и/или спленомегалию, лимфоаденопатию, а также высокий лейкоцитоз со сдвигом влево, увеличение СОЭ и анемию в крови. Картина болезни напоминает сепсис и болезнь Стилла.

Ювенильные ревматоидные артриты у детей

Национальный фармацевтический университет
Кафедра клинической фармакологии с
фармацевтической опекой





Ревматические заболевания у детей

Системная красная волчанка (СКВ)

– хроническое аутоиммунное системное заболевание, протекающее со множественным поражением внутренних органов



**Национальный фармацевтический университет
Кафедра клинической фармакологии с
фармацевтической опекой**



Пропедевтика детских болезней



- Мультисистемное аутоиммунное заболевание, развивающееся на основе генетически обусловленного несовершенства иммунорегуляторных процессов, приводящих к образованию множества антител к собственным клеткам и их компонентам и возникновению иммунокомплексного воспаления, следствием которого является повреждение многих органов и систем. Клиническая картина СКВ полиморфна и складывается из множества синдромов и симптомов в многообразных сочетаниях. Основными признаками этого серьезного по прогнозу заболевания являются кожные изменения, неэрозивный артрит, нефрит, энцефалопатия, плеврит или перикардит, цитопения (лейкопения и тромбоцитопения), позитивный тест на АНА в крови. Кожные изменения при СКВ наблюдаются у большинства больных (97%), чрезвычайно разнообразны по характеру и распространенности. Выделяют более 20 вариантов кожных проявлений при СКВ: от эритематозных до тяжелых буллезных высыпаний.

Системная красная волчанка у детей

Национальный фармацевтический университет
Кафедра клинической фармакологии с
фармацевтической опекой





СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА У ДЕТЕЙ

Частота клинических проявлений системной красной волчанки у детей [Schatter J. G., Wedwood R. J., 1987]

- Признак Число больных, %
- Потеря массы тела и отставание в росте 96
- Кожные проявления 96
- Изменения крови 91
- Лихорадка 84
- Нефрит 84
- Боли в мышцах и костях 82
- Поражение легких и плевры 67
- Гепатоспленомегалия и лимфаденопатия 58
- Неврологическая симптоматика 49
- Поражения сердца 38
- Гипертензия 33
- Поражение тканей глаз 31
- Поражение желудочно-кишечного тракта 27
- Феномен Рейно 13



СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА У ДЕТЕЙ

- Лечение не приводит к выздоровлению, но во многих случаях предотвращает прогрессирование болезни и инвалидизацию. Учитывая тяжесть заболевания, лечение должно быть активным. Применение нестероидных противовоспалительных препаратов малоэффективно.



СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА У ДЕТЕЙ

- При развернутой клинической картине препаратами выбора являются ГК (преднизолон) в суточной дозе не менее 2—3 мг/кг в сутки. При снижении активности можно перейти на интермиттирующую схему приема, которая принимается длительно. Из **иммунодепрессивных** препаратов наиболее часто назначают циклофосфат. Из **иммунодепрессивных** препаратов наиболее часто назначают циклофосфан в дозе 3—5 мг/кг или циклоспорин (5—6 мг/кг) ежедневно. Заметный эффект при этом отмечается с 3—4-й недели лечения, что обуславливает необходимость сочетанного применения с ГК.
- фан в дозе 3—5 мг/кг или циклоспорин (5—6 мг/кг) ежедневно. Заметный эффект при этом отмечается с 3—4-й недели лечения, что обуславливает необходимость сочетанного применения с ГК.



СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА У ДЕТЕЙ

- При остром течении с самого начала показана гормонально-цитостатическая терапия, может быть использована пульс-терапия (до 30 мг/кг метилпреднизолона, иногда в сочетании с циклофосфаном в дозе 10—15 мг/кг).
- Наиболее важным прогностическим фактором служит наличие у больного поражения почек. *Самые частые причины смерти больных СКВ:*
 - 1) инфекции;
 - 2) волчаночный нефрит, почечная недостаточность и ее осложнения;
 - 3) поражение сердечно-сосудистой системы;
 - 4) поражение ЦНС.



Заболевания соединительной ткани у детей:

- **Ревматизм** (от греч. rheumatismós — истечение, слизь, ревматическое страдание), болезнь Буйо — Сокольского, ревматическая лихорадка, острый суставной ревматизм, инфекционно-аллергическое заболевание, характеризующееся распространённым поражением соединительной ткани; у человека — с преимущественной локализацией процесса в сердечно-сосудистой системе.
- Р. возникает обычно у детей и подростков 7—15 лет, чаще в холодное время года
Начало острое. Два фактора играют решающую роль в развитии заболевания: перенесённая инфекция (ангина, фарингит, скарлатина и др.), вызванная бета-гемолитическим стрептококком группы А, и особая предрасположенность организма в виде гиперреакции на эту инфекцию (поэтому Р. возникает только у 1—3% переболевших ангиной)

Заболевания ревматизмом у детей:

Чаще поражаются крупные суставы — коленные, голеностопные, локтевые и лучезапястные (полиартрит не приобретает хронического течения, исчезая бесследно). Через неделю — 10 *сут* появляются признаки поражения сердца — ревмокардита; боли и сердцебиения, перебои, одышка при незначительной физической нагрузке, патологические изменения, выявляемые непосредственным и инструментально-лабораторным исследованием больного. Поражение нервной системы у детей обычно проявляется в форме хореи (эмоциональная лабильность, мышечная гипотония и насильственные движения рук, туловища, мимической мускулатуры лица), а у взрослых — ревматическим энцефалитом, менингитом. При Р. отмечаются также поражения сосудов различных областей тела (ревматические васкулиты), кожных покровов (по типу кольцевой и узловой эритемы, узелков и др.), серозных оболочек, глаз, лёгких, почек и др. В крови ускоряется реакция оседания эритроцитов до 40—50 мм/ч, повышается количество лейкоцитов до 10—13 тыс. в 1 мм³ и содержание противострептококковых антител (антистрептолизина, антистрептокиназы и антистрептогиалуронидазы), выявляются С-реактивный белок, гиперфибриногенемия, диспротеинемия.



Ревматическая лихорадка у детей:

В основу диагностических критериев этого заболевания положено блестящее описание, представленное выдающимся ученым-педиатром А. А. Киселем и названное им абсолютным симптомокомплексом болезни. К последнему относится полиартрит, поражение сердца, хорея, аннулярная эритема и ревматические узелки .

Поражение сердца:

Эндокардиты

А.Простой эндокардит(вальвулит Талалаева)

Б.Острый бородавчатый эндокардит

В.Возвратный бородавчатый эндокардит

Г.Фибропластический эндокардит

Поражения миокарда- миокардиты

Поражения перикарда- перикардиты



Ревматическая лихорадка у детей:

Клинико-анатомические формы ревматизма (в зависимости от преимущественного поражения того или иного органа или системы):

1. Кардио-васкулярная
2. Висцеральная
3. Суставная
4. Церебральная
5. Нодозная
6. Эритематозная

Особенности ревматизма у детей:

1. Наряду с эндокардитом, частое вовлечение в воспалительный процесс миокарда <Ревматизм лижет суставы, но кусает сердце> (Лазннек)
 2. Преобладание экссудативных форм
 3. Поражение центральной нервной системы.
- Малая хорея - печальная привилегия детей.**



КЛИНИЧЕСКАЯ ФАРМАЦИЯ В ПЕДИАТРИИ

- **Первичный ревматизм при своевременном лечении обычно заканчивается выздоровлением. Развитие пороков сердца, как правило, проявляется митральной недостаточностью с возможностью последующего присоединения других клапанных нарушений. Повторные атаки ревматизма значительно чаще приводят к формированию пороков сердца.**



КЛИНИЧЕСКАЯ ФАРМАЦИЯ В ПЕДИАТРИИ

- Лечение детей, больных ревматизмом, осуществляется на основе принципов этапной терапии в зависимости от характера имеющейся патологии, степени активности процесса и особенности его течения. Для этих целей используют антибиотики, НПВП, глюкокортикостероиды.



ЛЕЧЕНИЕ РЕВМАТИЗМА У ДЕТЕЙ

- Лечение больных детей с ревматизмом необходимо осуществлять в стационарных условиях (в течение 1,5—2 месяцев) с последующим направлением его для этапного лечения в санаторий (на 2—3 месяца).
- *Постельный режим* необходим в остром периоде при сердечной недостаточности



ЛЕЧЕНИЕ РЕВМАТИЗМА У ДЕТЕЙ

- *Антибактериальная терапия.* Назначают 7—10-дневный курс пенициллина в дозе 50 000—100 000 ЕД/кг/сут. внутримышечно (дозу разделяют и вводят 4 раза в сутки). После окончания курса вводят бициллин-5 в дозе 750 000 ЕД внутримышечно однократно (дошкольникам), 1 500 000 ЕД внутримышечно однократно (школьникам). Однократные введения бициллина-5 повторяют через каждые 3 недели. При непереносимости пенициллина назначают эритромицин в дозе 30—50 мг/кг/сут. (дозу разделяют и вводят 4 раза в сутки) или сумамед в дозе 5—12 мг/кг/сут. (дозу вводят 1 раз в сутки).



КЛИНИЧЕСКАЯ ФАРМАЦИЯ В ПЕДИАТРИИ

- Иногда используют индометацин или вольтарен в дозе 1—3 мг/кг/сут. При тяжелом кардите и сердечной недостаточности назначают преднизолон в дозе 0,5—1,0 мг/кг/сут., курсом до 4—6 недель с постепенной отменой в течение 2 недель. Вопрос о применении кортикостероидов при ревматизме до настоящего времени остается спорным, поскольку считают, что они не оказывают влияния на течение ревмокардита.



ЛЕЧЕНИЕ РЕВМАТИЗМА У ДЕТЕЙ

- *Вторичную профилактику* проводят всем больным ревматизмом:
- 1) больным, перенесшим первичный ревматизм без признаков поражения клапанов сердца и без очагов хронической инфекции, проводят круглогодичную профилактику бициллином-5 (750 000 ЕД или 1 500 000 ЕД внутримышечно) один раз в месяц в течение 3 лет;



КЛИНИЧЕСКАЯ ФАРМАЦИЯ В ПЕДИАТРИИ

- Составной частью превентивных мероприятий при ревматизме у детей является первичная и вторичная профилактика, направленная на предупреждение развития заболевания, возникновение рецидивов и прогрессирование патологического процесса.



Ревматические заболевания у детей:

Системная склеродермия (sclero-уплотнение, derma- кожа) – диффузное заболевание соединительной ткани, наиболее характерное проявление которого уплотнение (фиброз) кожи. Также выделяют редкие разновидности: по типу "удар сабли" атрофодермия Пазини-Пьерини, болезнь белых пятен, буллезно-геморрагическая и другие.



ей:



Ревматические заболевания у детей:

ДЕРМАТОМИОЗИТ. ПОЛИМИОЗИТ. Это тяжелое прогрессирующее системное заболевание мышц, кожных покровов и сосудов микроциркуляторного русла с менее отчетливым поражением внутренних органов, нередко осложняющееся кальцинозом и гнойной инфекцией. **Геморрагический васкулит** - наиболее распространенный системный васкулит у детей, характеризующийся поражением мелких сосудов с изменениями прежде всего кожи, кишечника, почек.

Узелковый периартериит-представляет собой некротизирующий васкулит периферических и центральных артерий среднего и мелкого калибра.

Ревматические заболевания у детей:

СИСТЕМНЫЕ ВАСКУЛИТЫ Системные васкулиты (СВ)- это группа болезней, характеризующихся первичным деструктивно-пролиферативным поражением стенки сосудов различного калибра, приводящим к вторичным изменениям органов и тканей, кровоснабжающихся



Пропедевтика детских болезней

Ревматические заболевания у детей:

БОЛЕЗНЬ ЛАЙМА.

Это полисистемное заболевание, вызываемое спирохетой *Borrelia burgdorferi*, которая переносится иксодовыми клещами. Характеризуется стадийностью и относительно благоприятным прогнозом. Кожные изменения представлены прежде всего клещевой мигрирующей эритемой на месте укуса клеща. Эритема
диаметром не менее 5см.





ИСПОЛЬЗОВАННАЯ ЛИТЕРАТУРА

- 1. Детские болезни/Под.ред.проф. П.Н.Гудзенко.-Вища школа.2007
- 2. Мазурин А.В.,Воронцов И.М. Пропедевтика детских болезней-М.Медицина.2005
- 3. Майданник В.Г. Основи клінічної діагностики в педіатрії: навчальний посібник.-К.,2003
- 4. Медицина дитинства/ Андрущук А.А., АряєвМ.Л., БабкоС. О.та ін. За ред. П.С.Мощича.- К.,”Здоров”я”, 2007
- 5. Педиатрия: Учебник/ Под. Ред. проф. Шабалова Н.П.- СПб.,Питер Ком, 2008
- 6. Практична педіатрія. За ред.проф. Сміяна І.С.- К.,”Здоров”я”, 2003
- 7. Тур А.Ф. Пропедевтика детских болезней.- Л.:Медицина, 2005
- 8. Основы клинической медицины: симптомы и синдромы в практической фармации: учеб. пособ./ И.А. Зупанец, С.Б. Попов, Ю.С. Рудык и др. под ред. В.П. Черных, И.А. Зупанца. – Х.: Золотые страницы, 2011