

СИНДРОМ МАРШАЛЛА

Выполнила: Ульянова А.Д.

Синдром Маршалла

- ПЕРИОДИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА
- АФТОЗНЫЙ СТОМАТИТ
- ФАРИНГИТ
- ШЕЙНЫЙ ЛИМФАДЕНИТ



PFARA-СИНДРОМ

- Periodic Fever
- Aphthous stomatitis
- Pharyngitis
- cervical Adenitis



- **МОЖЕТ СОПРОВОЖДАТЬСЯ ОЗНОБОМ, СЛАБОСТЬЮ, ГОЛОВНОЙ БОЛЬЮ, БОЛЬЮ В СУСТАВАХ, БОЛЬЮ В ЖИВОТЕ**
- **ДЛИТЕЛЬНОСТЬ ЭПИЗОДА 3-6 ДНЕЙ (ТЕМПЕРАТУРА СНИЖАЕТСЯ БЕЗ ПРИМЕНЕНИЯ МЕДИЦИНСКИХ ПРЕПАРАТОВ)**
- **БЕССИМПТОМНЫЕ ИНТЕРВАЛЫ (2-12 НЕДЕЛЬ)**
- **ПРЕИМУЩЕСТВЕННАЯ МАНИФЕСТАЦИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ (ДО 5 ЛЕТ)**



ЭТИОЛОГИЯ

- НЕИЗВЕСТНА
- АКТИВАЦИЯ ЛАТЕНТНОЙ ВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ
- АУТОИММУННЫЙ МЕХАНИЗМ
- СТРЕПТОКОККОВАЯ ИНФЕКЦИЯ

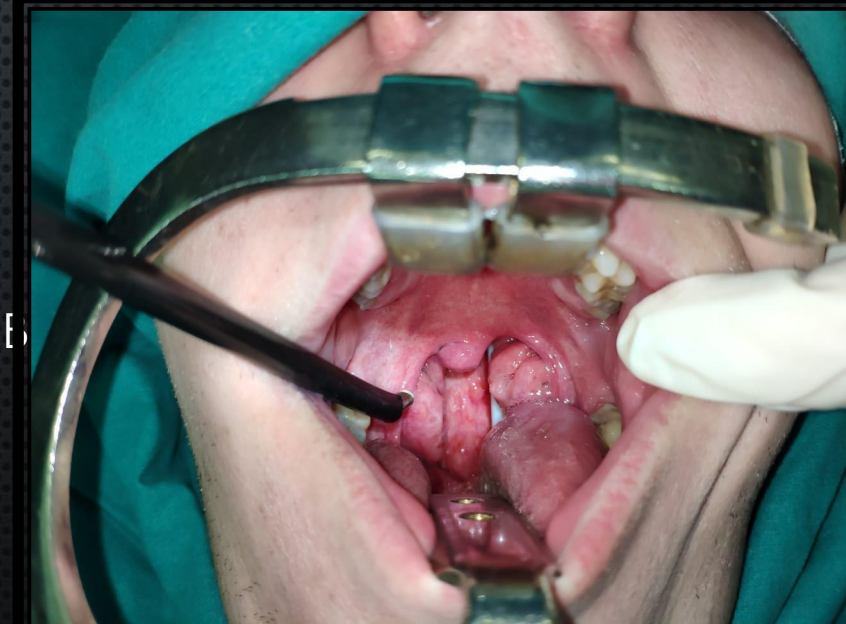
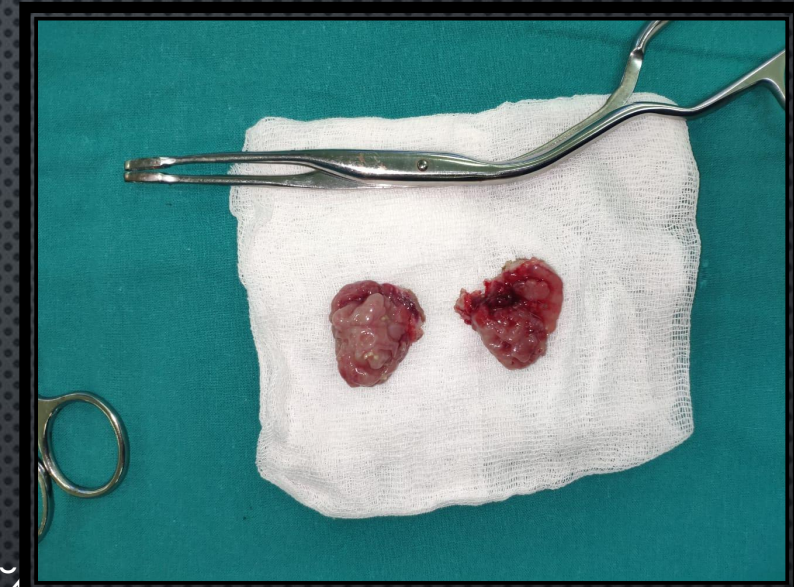
- РАССМАТРИВАЕТСЯ В ГРУППЕ НАСЛЕДСТВЕННЫХ ПЕРИОДИЧЕСКИХ ЛИХОРАДОК
(КОНКРЕТНЫЙ ГЕН НЕ ВЫЯВЛЕН, ПРИНАДЛЕЖНОСТЬ К ЭТОЙ ГРУППЕ НЕ ДОКАЗАНА)

РОЛЬ МИНДАЛИН В ГЕНЕЗЕ РФАРА- СИНДРОМА

- ПРЕДПОЛОЖЕНИЯ

- 1) ВЫСТУПАЮТ ПЕРВИЧНЫМИ ЦЕНТРАМИ ИММУННОЙ ДИСРЕГУЛЯЦИИ
- 2) МИКРОБИОТА МИНДАЛИН СТАНОВИТСЯ ТРИГГЕРОМ ИММУННОЙ ДИСРЕГУЛЯЦИИ У ПРЕДРАСПОЛОЖЕННЫХ ИНДИВИДОВ

- В БОЛЬШИНСТВЕ СЛУЧАЕВ ПОСЛЕ ПРОВЕДЕНИЯ ТОНЗИЛЭКТОМИЮ ОТМЕЧАЕТСЯ ПОЛОЖИТЕЛЬНАЯ ДИНАМИКА В ЧАСТОТЕ АТАК И РАННИХ СРОКАХ ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ



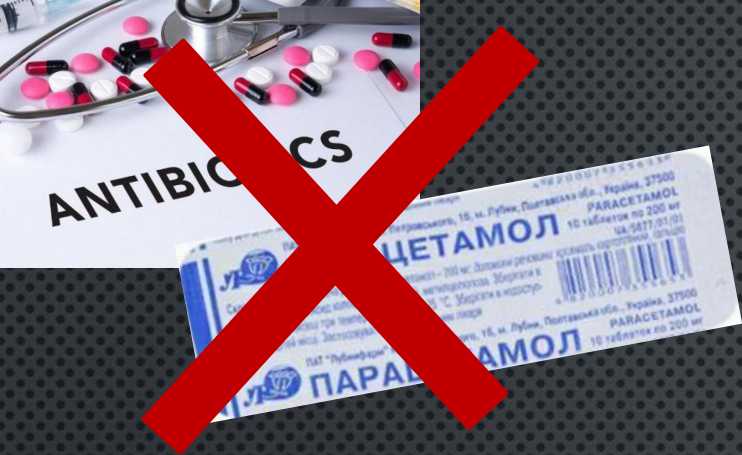
ДИАГНОСТИКА

- КРИТЕРИИ ДИАГНОЗА РFAPA-синдрома (ТНОМАС ЕТ AL., 1999) [5]:
 - ПЕРИОДИЧЕСКАЯ ФЕБРИЛЬНАЯ ЛИХОРАДКА;
 - НАЧАЛО ЗАБОЛЕВАНИЯ В РАННЕМ ВОЗРАСТЕ (ДО 5 ЛЕТ);
 - СИМПТОМЫ ПОРАЖЕНИЯ РЕСПИРАТОРНОГО ТРАКТА ПРИ ОТСУТСТВИИ ИНФЕКЦИИ;
 - АФТОЗНЫЙ СТОМАТИТ;
 - ШЕЙНЫЙ ЛИМФАДЕНИТ;
 - ФАРИНГИТ/ТОНЗИЛЛИТ;
 - ИСКЛЮЧЕНА ЦИКЛИЧЕСКАЯ НЕЙТРОПЕНИЯ;
 - НАЛИЧИЕ БЕССИМПТОМНЫХ ИНТЕРВАЛОВ;
 - НОРМАЛЬНЫЙ РОСТ И РАЗВИТИЕ.
- БЫСТРЫЙ ОТВЕТ НА ГЛЮКОКОРТИКОСТЕРОИДЫ
- ПОВЫШЕНИЕ CRP И SAA ПО ВРЕМЯ ЭПИЗОДОВ
- ЛЕЙКОЦИТОЗ, ПОВЫШЕНИЕ СОЭ ВО ВРЕМЯ ЭПИЗОДОВ

Дифференциально-диагностические признаки синдрома RFARA и сходных заболеваний

	Синдром Маршалла	Семейная средиземноморская лихорадка	Гипер IgD	Системные проявления ЮРА	Циклическая нейтропения
Тип наследования		АР	АР	Спорадический	Спорадический
Начало в возрасте <5 л.	Часто	Редко	Часто	Часто	Любой
Продолжительность лихорадочного эпизода	4-6 дней	2 дня	4-7 дней	>30 дней	4-10 дней
Интервал между эпизодами лихорадки	3-6 недель	Нет периодичности	Нет периодичности	Гектические свечи	2-3 недели

Ассоциированные симптомы	Афтозный стоматит, фарингит, аденит	Плевриты, перитониты с болями	Артралгия, боли в животе, диарея, спленомегалия, сыпь	Сыпь, генерализованная лимфаденопатия, гепатоспленомегалия, артрит	Фарингит, афтозный стоматит, иногда бактериальные системные инфекции
Этнические/географические особенности	Нет	Средиземноморье	Голландия, Дания	Нет	Нет
Лейкоцитоз	Так	Нет	Иногда	Иногда	Нет
Нейтропения	Нет	Нет	Нет	Нет	Так
IgD (МЕ/мл)	Норма, иногда >100	Норма	>100	Норма	Норма
Последствия	Нет	Амилоидоз	Нет	Симметричный полиартрит	
Терапия	ГКС	Колхицин	?	НПВС, ГКС	G-CSF



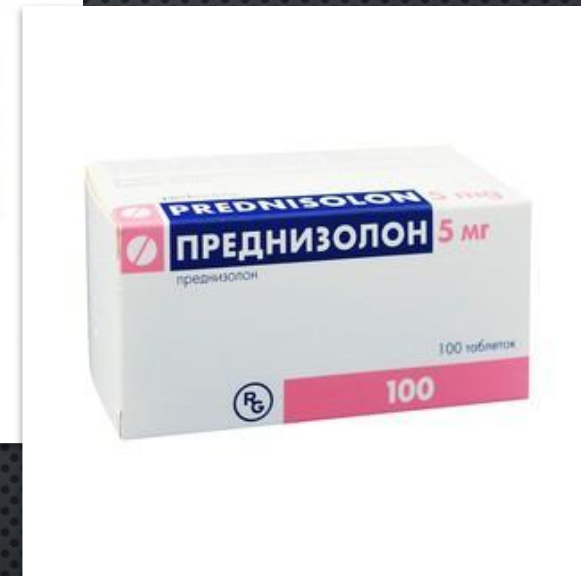
ЛЕЧЕНИЕ

- **КОНСЕРВАТИВНОЕ:**

- 1) НПВС
- 2) ГКС (ПРЕДНИЗОЛОН В ДОЗИРОВКЕ 1-2 МГ/КГ ВО ВРЕМЯ ЭПИЗODOB)

- **ХИРУРГИЧЕСКОЕ:** Тонзиллэктомия

(ЦЕЛЕСООБРАЗНО ПРИ РЕЗИСТЕНТНОСТИ К ТЕРАПИИ ГЛЮКОКОРТИКОСТЕРОИДАМИ)

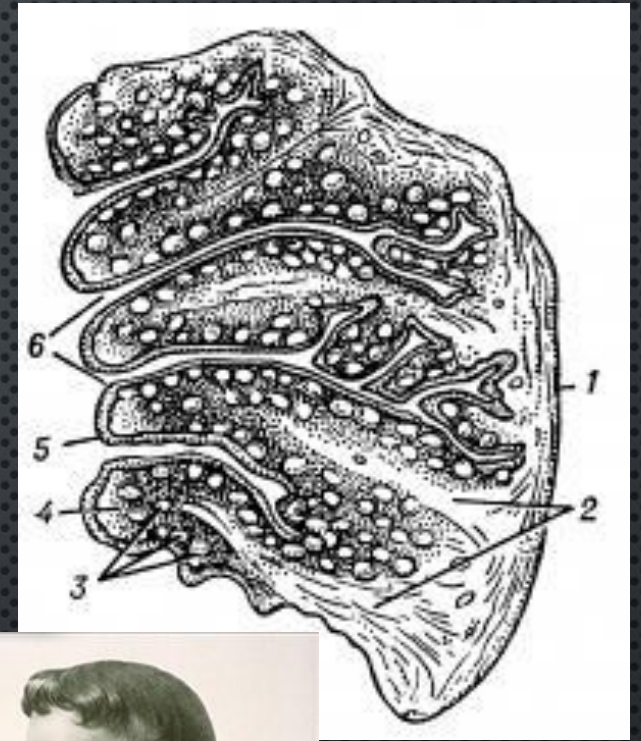


ТОНЗИЛЭКТОМИЯ

- Полное удаление нёбной миндалины вместе с капсулой
- Одна из древнейших операций
- Впервые описана Корнелием Цельсом в начале нашей эры
- Высокий риск кровотечения в связи с располагающимися вблизи миндалины крупными артериями:

1) Внутренняя сонная артерия отстоит от верхнего полюса миндалины на 2,8 см кзади, а наружная — на 4,1 см.

2) От нижнего полюса миндалины внутренняя сонная артерия находится на расстоянии 1,1–1,7 см, а наружная сонная артерия на 2,3–3,3 см соответственно.



ВИДЫ ТОНЗИЛЭКТОМИИ

- ТРАДИЦИОННАЯ
- С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ КОАГУЛЯЦИИ
- С ПОМОЩЬЮ ЛАЗЕРА
- С ПОМОЩЬЮ УЛЬТРАЗВУКА (ГАРМОНИЧЕСКИЙ СКАЛЬПЕЛЬ)
- РОБОТОТЕХНИЧЕСКИХ
- С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ РАДИОЧАСТОТ
- С КОБЛЯЦИЕЙ
- С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ ДИАМЕТРИИ МОЛЕКУЛЯРНОГО РЕЗОНАНСА



ХИРУРГИЧЕСКИЕ ИНСТРУМЕНТЫ ДЛЯ ТРАДИЦИОННОЙ ТОНЗИЛЛЭКТОМИИ

1. Цапки
2. Зажим Кохера
3. Скальпель
4. Щипцы окончатые
5. Ножницы
6. Ложка для выделения миндалин
7. Петля Бахона
8. Изогнутый распатор
9. Роторасширитель
10. Отсос



Местная анестезия

Вначале производится орошение слизистой оболочки 10% раствором лидокаина, либо 1% раствором дикаина.

Обязательно необходимо нанести анестетик на корень языка, чтобы ликвидировать рвотный рефлекс во время операции. Затем необходимо провести инфильтрационную анестезию с введением анестетика в подслизистое пространство. Чаще всего применяют 1% р-р новокаина, 2% р-р лидокаина. Иногда применяют вместе с анестетиком 0,1% р-р адреналина с целью сужения сосудов и уменьшения кровопотери.

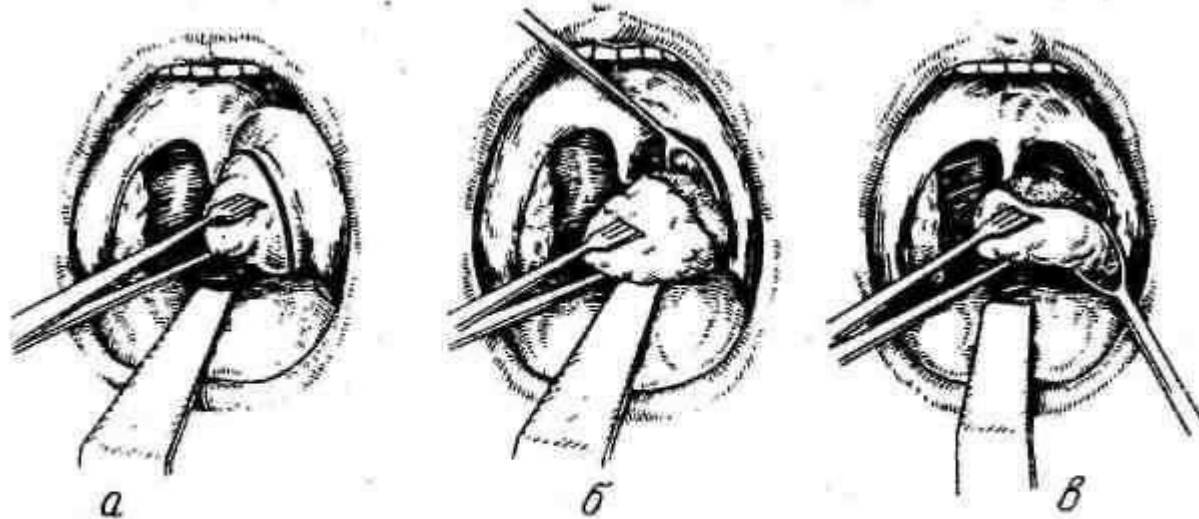
Для правильного обезболивания используют определенные места введения препарата:

- 1) В точку, где соединяются передние и задние небные дужки.
- 2) В средний отдел миндаины.
- 3) В основание передней небной дужки.
- 4) В ткань задней дужки.

При проведении инфильтрационной анестезии необходимо руководствоваться следующими правилами:

- 1) Погружение иглы должно быть на 1 см в глубину тканей.
- 2) Необходимо вводить 2-3 мл в каждое место инъекции.
- 3) Начинать операцию не ранее 5 минут от проведения анестезии.

ХОД ОПЕРАЦИИ

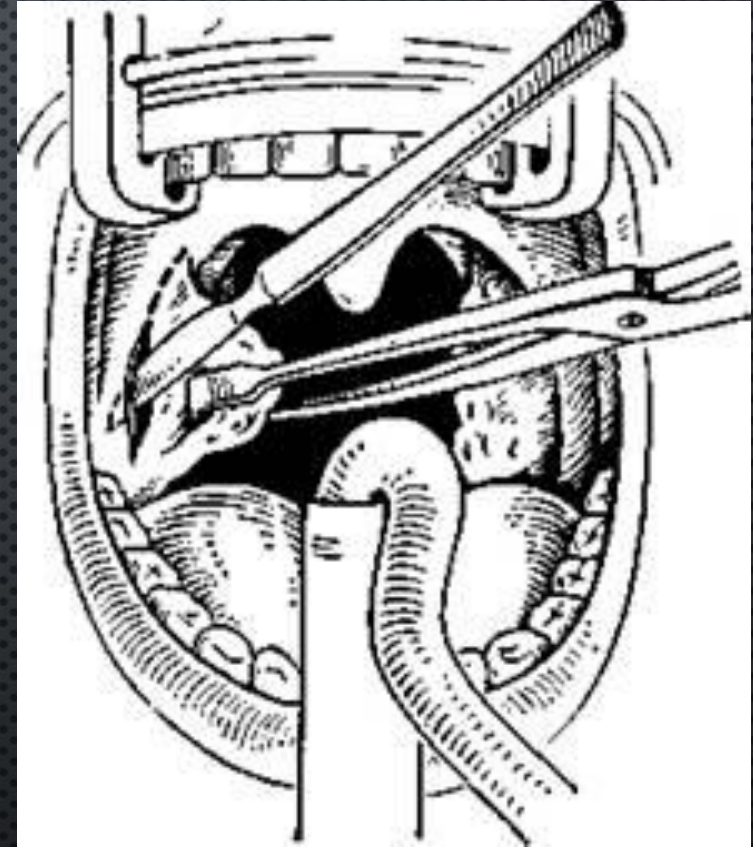


Этапы тонзиллэктомии:

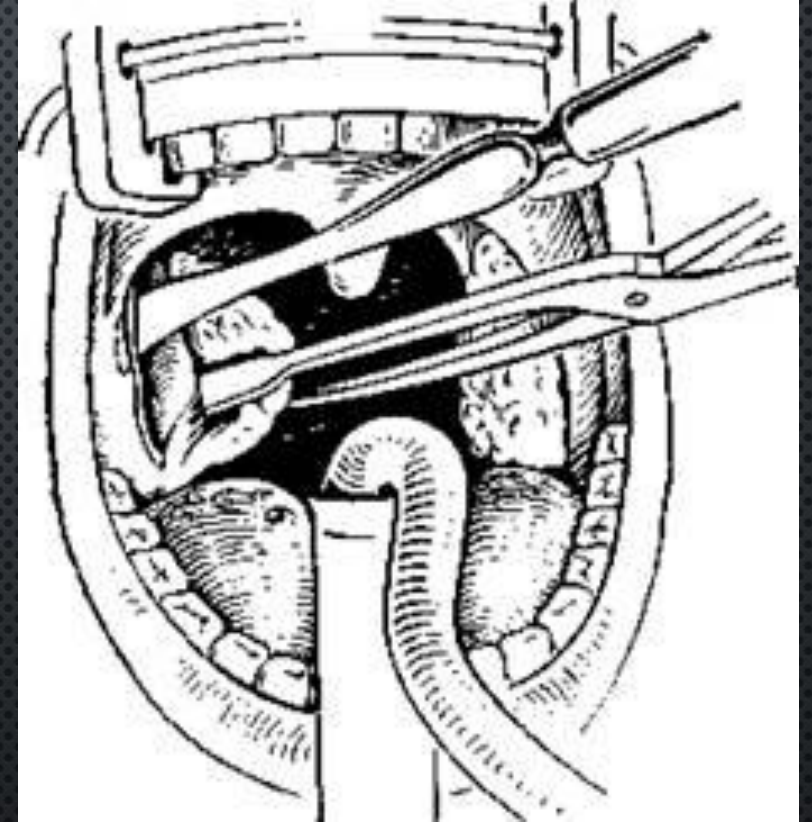
а — разрез при оттянутой в медиальную сторону миндалине;

б — отсепаровка миндалины; в — наложение петли на миндалину.

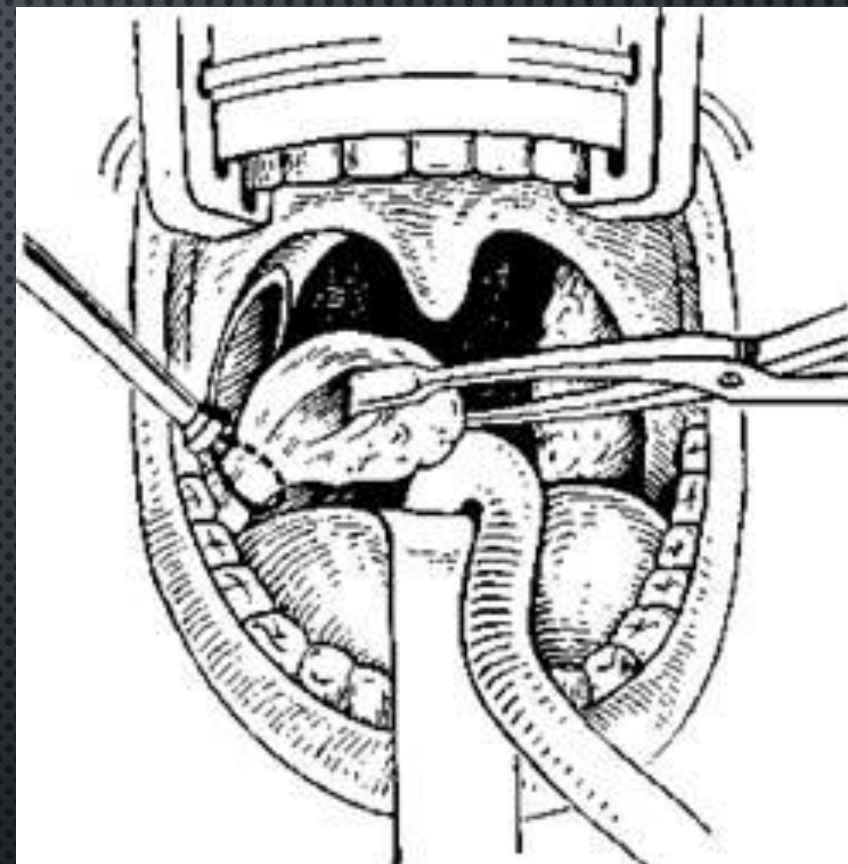
- При использовании местной анестезии пациент находится в положении сидя, при выполнении операции под общим наркозом больной лежит на столе с запрокинутой назад головой.
- Проводится надрез только слизистой оболочки вдоль края небной дужки. Важно контролировать глубину разреза, он не должен быть поверхностным и не выходить за пределы слизистой оболочки.
- Через проведенный разрез необходимо ввести узкий распатор между миндалиной и небной дужкой непосредственно за капсулу миндалины.
- Затем необходимо отсепаровать (отделить) верхний полюс миндалины.



- Следующий этап — фиксация свободного края миндалины зажимом.
- Для дальнейшей отсепаровки среднего отдела миндалины нужно немного (без усилия) подтянуть свободный край миндалины, фиксированный с помощью зажима, для обеспечения удобного доступа и необходимой визуализации.
- Проводится отсечение миндалины от небно-язычной и небно-глочной дужек.
- Отсепаровка средней части миндалины. Важно помнить, что при отделении миндалины от подлежащих тканей необходимо постоянно перехватывать зажимом свободную ткань миндалины ближе к краю отсечения.



- При отделении нижнего полюса миндалины важно помнить, что эта часть миндалины не имеет капсулы и отсекается с помощью петли. Для этого необходимо максимально отвести ткань миндалины, пропустив ее через петлю. Таким образом, отсечение миндалин проводится единым блоком, вместе с капсулой.
- Следующий этап операции — это осмотр ложа на месте удаленных миндалин. Необходимо определить, нет ли оставшихся участков миндалин. Очень важно удалить именно всю ткань, чтобы избежать рецидива заболевания. Также нужно определить, нет ли кровоточащих, зияющих сосудов. При необходимости важно провести тщательный гемостаз (остановку кровотечения).
- Завершение операции возможно только при полной остановке кровотечения.



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ