

Лекція 5 для 3-го курсу
Доцент, к.мед.н. І.Г.Самойленко

**Тема: Захворювання сечової системи. Захворювання серцево-судинної системи.
Захворювання системи крові. Захворювання ендокринної системи.**

План лекції.

- 1) Природжені вади серця та судин. Частота, несприятливі чинники, класифікація.
- 2) Ревматизм – визначення, етіологія, класифікація.
- 3) Медсестринське обстеження, діагностика, участь медсестри у їх проведенні.
- 4) Профілактика. Диспансеризація.
- 5) Роль медичної сестри у проведенні сан-освітньої роботи з батьками з метою профілактики захворювань серцево-судинної системи.

Природжені вади серця.--це аномалії внутрішньоутробного формування серця та магістральних судин , що спричинює порушення внутрішньосерцевої гемодинаміки та, як наслідок, призводить до розвитку серцевої недостатності.

Відомі понад 50 різновидів вад розвитку серця. Деякі з них перебігають без явищ серцевої

недостатності упродовж багатьох років. Однак, як правило, вони призводять до різноманітних порушень гемодинаміки. Тривале існування вади спричинює:

- глибокі порушення міокардіальних структур,
- гіпертрофію серця,
- розвиток недостатності кровообігу
- склеротичні зміни легеневих судин

Зазвичай ПВС формуються у першому триместрі вагітності. Окрім аномалій будови до ПВС відносять допологові (антенатальні) порушення ритму серця та кардіоміопатії.

Основні причинні фактори: віруси(червінка, грип..), медикаменти , професійні шкідливості, анкоголь , куріння, спадковість , генетичні фактори...)

I. Вади без ціанозу--група природжених вад серця – зі збільшеним легеневим кровотоком - (відкрита аортальна протока, дефект міжпередсердної перегородки, дефект міжшлуночкової перегородки).

II. Вади з ціанозом (із зменшенням легеневого кровотоку): тетрада Фалло:

- стеноз легеневої артерії,
- дефект міжшлуночкової перетинки,
- гіпертрофія правого шлуночка,

- аномальна позиція аорти.

Тетрада Фалло: дефект міжпередсердної перетинки, стеноз легеневої артерії, гіпертрофія правого шлуночка.

III. Вади з незмінним легеневим кровотоком: аномальне положення серця, аномальна будова серця, стеноз аорти.

Загальні клінічні прояви : Діти – гіпотрофіки. Характерний периоральний ціаноз, утруднення під час годування груддю, задишка, тахікардія. Відставання в фізичному розвитку. Кінцеві фаланги пальців у вигляді барабаних паличок, нігті - „годинникові скельця”- як прояв хронічної гіпоксії.

Відкрита аортальна протока.

Скарги.

Біль у серці, задишка, втомлюваність.

Анамнез

В анамнезі потрібно з'ясувати, який був перебіг вагітності в матері, виявити чинники, що могли спричинити природжену ваду серця:

- перенесення жінкою під час I половини вагітності гострих вірусних інфекційних захворювань (грипу, краснухи, вірусного гепатиту, СНДу тощо);
- перенесення в перші місяці вагітності хронічних інфекцій (стафілококового і стрептококового сепсису, туберкульозу, токсоплазмозу, сифілісу тощо);
- наявність у вагітної таких захворювань, як цукровий діабет, тиреотоксикоз, природжена вада серця, бронхіальна астма;
- дія під час перших місяців вагітності алкоголю, наркотичних засобів, антибіотиків, нікотину, засобів побутової хімії, виробничих шкідливих продуктів, радіонуклідів тощо;
- наявність у родоводі сім'ї порушень генетичного коду, що сприяє виникненню аномалій спадковості (хромосомні хвороби та аномалії розвитку внутрішніх органів супроводжуються природженими вадами серця).

Об'єктивні дані.

Блідість шкіри та слизових оболонок, яка посилюється після фізичного навантаження. Поступово формується серцевий горб. Серцевий поштовх посилений, розлитий, спостерігається систолодіастолічне тремтіння грудної клітки. Межі серця розширені вліво й угору. Вислуховується посилений II тон над легеневою артерією, який може бути роздвоєним; систолодіастолічний шум, який називається «машинним» і проводиться в усі точки серця, на спину, у пахову ліву ділянку. Якщо зростає легенева гіпертензія, то шум стає систолічним і повністю зникає в термінальних стадіях.

Ознаки життєдіяльності АТ із великим пульсовим градієнтом: систолічний АТ нормальний, діастолічний – низький і ще більше знижується в положенні стоячи.

Стадія декомпенсації формується в ранньому шкільному віці, що характеризується задишкою в стані спокою.

Додаткові методи дослідження

На ЕКГ визначається гіпертрофія та перевантаження лівого шлуночка. На рентгенограмі - збільшення лівого шлуночка, розширення аорти, коренів легень, посилений легеневий малюнок.

УЗД- серця – збільшення лівого відділу серця і висхідної аорти.

Головні критерії оцінювання стану

Стан дитини оцінюють за такими ознаками:

- поява в перші місяці та роки життя задишки, блідості шкіри, і слизових оболонки;
- деформація грудної клітки у вигляді серцевого горба;
- відставання дитини у фізичному розвитку;
- різке погіршення стану після фізичного і розумового навантаження;
- наявність постійного грубого систолодіастолічного шуму з проведенням у пахову ділянку і спину;
- розширення меж серця в перші 2 роки життя дитини.

Коарктація аорти Дефект міжпередсердної перегородки

Дефект міжшлуночкової перегородки

За терміном виявлення вади серця

У дітей старшого віку (14-16 років)

У новонароджених діагностують у 40% випадків, решта – 1 віці 2-5 років

У новонароджених діагностується відразу після народження, рідко у 2 міс.

За клінічними проявами

Діти скаржаться на головний біль, шум у вухах, біль у ногах. У дітей більш розвинута верхня половина тулуба, ніж нижня.

Визначається посилений серцевий поштовх, розширення меж серця вліво, акцент II тону над аортою, систолічний шум над основою серця, між лопатками, АТ високий на верхніх кінцівках і низький на нижніх.

Шкіра бліда, різка втомлюваність після фізичного навантаження, межі серця розширені вправо, пізно формується серцевий горб. Вислуховується акцент і розщеплення II тону над легеневою артерією; систолічний шум у другому-третьому проміжках зліва від груднини.

Шкіра бліда, при значному дефекті ціанотична, швидко розвивається серцевий горб, спостерігається пульсація в надчеревній ділянці, межі серця значно розширені вправо. Вислуховується акцент II тону над легеневою артерією. Грубий систолічний шум у третьому-четвертому міжребрових проміжках зліва від груднини проводиться в усі точки серця, на спину. У легенях вологі хрипи.

За фізичним розвитком

Дії медичної сестри.

1. Систематичне спостереження.
2. Визначити оптимальний термін для проведення хірургічного лікування.
3. Проводити обстеження дитини в кардіологічних центрах обласного та державного рівня.
4. Налагодити оптимальний емоційний та руховий режим.
5. Проводити консервативне лікування за планом диспансерного нагляду згідно зі схемами препаратів, призначених лікарем-кардіологом (серцеві глікозиди, діуретики, АТФ,, препарати калію, вітаміни).
6. Стежити за раціональним харчуванням дитини.
7. Проводити оксигенотерапію за показаннями.
8. Забезпечити оздоровлення дитини в місцевих санаторіях.

Тетрада Фалло

Скарги Головний біль, запаморочення, часті напади ціанозу з втратою свідомості й судомами. Різке відставання у фізичному розвитку.

Анамнез

В анамнезі потрібно з'ясувати причини, що призвели до порушення ембріогенезу, частіше в перші 3 місяці вагітності (критичний термін розвитку плода для формування вад серця – 3-4-й тиждень вагітності):

- вірусні захворювання;
- хронічні інфекції;
- вади серця у матері, захворювання обміну речовин;
- екзогенні та ендогенні токсичні продукти;
- іонізуюча радіація
- гіповітамінози;
- вагітність у віці понад 35 років;
- захворювання статевої сфери;
- порушення генетичного коду.

Об'єктивні дані

Постійний ціаноз, задишка. Спостерігається деформація пальців: барабанні палички та нігті у вигляді годинникових скелець. Рано діагностується серцевий горб. Межі серця розширені переважно вправо і помірно вліво.

Диференціальна діагностика тетри Фалло проводиться з двома іншими вадами серця цієї групи.

Ізольований стеноз легеневої артерії Комбінована вада серця – триада Фалло

З терміном виявлення вади

У дітей після 2 місяців

У новонароджених

За клінічними проявами

Визначається систолічне тремтіння серця зліва від груднини. У цьому місці вислуховується грубий систолічний шум, який проводиться до ключиці і на спину. ІІ тон послаблений або зовсім не прослуховується, ІІІ тон посилений на верхівці серця.

Відмічається виражений ціаноз. Межі серця розширені вправо. Систолічний шум вислуховується у другому-четвертому міжребрових проміжках зліва від груднини, ІІІ тон послаблений, ІІІ тон на верхівці посилений. У дітей швидко формуються серцевий горб, деформація пальців.

За фізичним розвитком

Відставання у фізичному розвитку буває рідко

Діти відстають у фізичному розвитку з періоду новонародженості

За УЗД серця

Гіпертрофія всіх відділів серця Гіпертрофія правого шлуночка

Причинна залежність проблем від етіології та патогенезу

Причина Патогенез Проблеми

Порушення формування серця під час ембріогенезу в

Триада Фалло – вада, яка має дефект міжпередсердної перегородки, стеноз вісхідного відділу правого шлуночка і його гіпертрофію.

Нестача крові в малому колі кровообігу компенсується за рахунок

1. Задишка, розвиток ціанозу перші 3 місяці вагітності. Має значення не сила дії негативного чинника, а його дія саме в критичний період формування серця і судин плода, переходу крові зліва направо через дефект у міжпередсердній перегородці. Якщо звуження легеневої артерії значно виражене, то підвищується діастолічний АТ, праве передсердя переповнюється кров'ю і виникає перехід крові справа наліво. Розвивається дефіцит легеневого кровообігу, що призводить до ціанозу.

Тетрада Фалло має 4 компоненти: звуження легеневої артерії, декстрапозиція аорти, високий дефект міжшлуночкової перегородки, гіпертрофія правого шлуночка. У разі таких дефектів мале коло кровообігу недостатньо забезпечується кров'ю. У велике коло через аорту, яка розташована над дефектом у міжшлуночковій перегородці, надходить змішана кров (артеріальна кров з лівого шлуночка і венозна кров із правого). Оскільки легенева артерія звужена, то підвищується АТ в аорті, що призводить до гіпертрофії правого шлуночка.

Між малим і великим колом кровообігу розвиваються колатералії.

Вади серця зі зменшенням легеневого кровотоку ускладнюються:

- нестачею кровообігу;
- тромбозом мозкових судин;
- розвитком геміплегії;
- бактеріальним ендокардитом;
- гіпоксичними кризами

2. Задишковоціанотичний напад.

Патогенетичне і симптоматичне лікування, догляд.

Дії медичної сестри.

1. Дії медичної сестри під час задишки та нападу ціанозу мають бути спрямовані на ліквідацію порушення роботи серця:

- а) надати дитині підвищеного положення;
- б) провести інгаляцію киснем через апарат Боброва;
- в) за призначенням лікаря ввести внутрішньом'язово промедол та кордіамін;
- г) налагодити внутрішньовенне краплинне введення глюкозо-сольових розчинів.

Одночасно вживають заходів із ліквідації гіпоксичного кризу.

2. Найсприятливіший термін для оперативного лікування – друга фаза перебігу (вік 2-12 років).

У термінальну фазу оперативне усунення вади не призводить до одужання, оскільки спостерігаються дистрофічні та дегенеративні зміни в міокарді, легенях, нирках, печінці. При прогресуванні гіпоксемічних нападів, що не піддаються консервативному лікуванню, показана операція в ранньому віці.

Профілактика природжених вад серця.

Значну роль у профілактиці природжених вад серця відіграють медико-генетичні консультації, де діагностуються порушення генетичного коду одного з батьків або за допомогою УЗД плода можна діагностувати неправильний ембріогенез окремих частин серця і судин у різні періоди.

Робота медичного працівника полягає в охороні здоров'я жінки в ранні терміни вагітності, запобігання вірусним і бактеріальним захворюванням, виключені шкідливих звичок та професійних шкідливостей. Цю роботу проводять під час санітарно-просвітніх лекцій, бесід із майбутніми батьками та під час проведення антенатальних патронажів.

В умовах поліклініки діти з природженими вадами серця перебувають під наглядом лікарякардіолога. Одним із напрямів диспансеризації таких дітей є надання консультативної допомоги в обласних і державних кардіологічних центрах. Саме така допомога дає змогу своєчасно вирішити питання про оперативне лікування, яке проводиться в стадії компенсації захворювання.

Гостра ревматична лихоманка (ГРЛ) – ревматизм, хвороба Соколовського-Буйо) --гостре запальне захворювання сполучної тканини з переважною локалізацією процесу в серцевосудинній системі, що розвивається у зв'язку з гострою інфекцією, викликаною βгемолітичним стрептококом групи А у схильних осіб, переважно у дітей і підлітків 7-15р.

Гостра ревматична лихоманка (ГРЛ) впродовж багатьох десятиліть залишається актуальною проблемою.

Епідеміологія. ГРЛ реєструється у всіх кліматогеографічних зонах. Поширеність ГРЛ на Україні складає 0,5 на 1000 дитячого населення, хронічної ревматичної хвороби серця 0,9 на 1000. Захворюваність у дитячому віці в 2 рази, у підлітковому – у 4 рази вища, ніж у дорослих. Повторні спалахи можна пояснити постулатом Rott'a: ревматична лихоманка не зникне, поки циркулює стрептокок групи А.

Роль спадковості: асоціація із HLA-антигенами A11, B35, DR2, DR4, DR5, DR7, наявність алоантигену В-лімфоцитів, з яким пов'язують гіперімунну відповідь організму.

Етіологічним фактором є бета-гемолітичний стрептокок групи А (*Streptococcus pyogenes*), про що свідчать:

1. -хронологічний зв'язок розвитку захворювання та його повторних атак з гострими А-стрептококовими інфекціями носоглотки;
2. -стійке підвищення титрів антитіл до токсинів стрептокока у сироватці крові пацієнтів;
3. -висока превентивна ефективність етіотропної антибактерійної терапії Астрептококових тонзилітів, фарингітів.

Умови, в яких повинна надаватись медична допомога

Хворі на ГРЛ, уперше виявлену чи в період рецидиву, підлягають стаціонарному лікуванню в спеціалізованих ревматологічних чи кардіологічних відділеннях обласних чи міських лікарень. Хворі на ГРЛ в неактивний період захворювання за умови призначення адекватної терапії мають знаходитися під диспансерним наглядом лікарів кардіолога, ревматолога в районних поліклініках за місцем проживання.

Орієнтовна тривалість лікування у стаціонарних умовах (спеціалізовані ревматологічні відділення) – 10-14 днів за умови підбору адекватної ефективної фармакотерапевтичної програми, поліпшення клінічних та лабораторних ознак захворювання.

Діагностичні критерії –Киселя-Джонса-Нестерова

Великі критерії:

1. Кардит.
2. Поліартрит.
3. Хорея.
4. Кільцеподібна еритема.
5. Підшкірні вузлики.

МАЛІ КРИТЕРІЇ:

- 1.Клінічні дані: артралгія , лихоманка.
- 2.Лабораторні дані.
- 3.Зростання гострофазових реактантів: ШОЕ, СРБ.
- 4.Подовження інтервалу PQ.

Наявність 2 великих критеріїв і ознак попередньої стрептококової інфекції або 1 великого, 2 малих критеріїв і ознак попередньої стрептококової інфекції дає змогу поставити діагноз ГРЛ.

Клініка ревматичної лихоманки . Початок гострий, звичайно через 2тиж.після перенесеної ангіни, фарингіту. Підвищення t до 380С і вище (лихоманка).

Загальна інтоксикація

Кардит – ураження серця по типу вальвуліта (переважно мітрального, рідшеаортального клапанів), яке проявляється органічним серцевим шумом; можливе поєднання з міоперикардитом.

Рентгенологічні зміни при мітральному вальвуліті: “мітральна” конфігурація серця за рахунок заповнення “талії” серця вушком лівого передсердя, збільшення розмірів обох лівих камер серця.

За ступенем важкості розрізняють: важкий, середньоважкий та легкий варіанти первинного та повторного ревмокардиту.

Важкий кардит супроводжується ураженням кількох оболонок серця –панкардитом, ендоміокардитом, часто із залученням в процес 2-х клапанів, розвитком кардіомегалії та серцевої недостатності ІА- ІБ ст..

Середньо важкий кардит проявляється міокардитом, ендоміокардитом з ураженням одного клапана, помірним розширенням меж серця вліво. Серцева недостатність не розвивається, або обмежується І ст..

Легкий кардит зустрічається при різних ступенях активності ревматичного процесу, характеризується проявами міокардиту чи слабо вираженого ендокардиту.

Швидка позитивна динаміка на фоні лікування .

Позасерцеві прояви ГРЛ

Ревматичний поліартрит: Мігруючий з переважним ураженням великих і середніхсуглобів. Частіше олігоартрит, рідко – моноартрит. Доброякісний зі швидкою та повною редукцією запальних змін під впливом НПЗП.

Ревматична хорея («мала хорея») – ураження нервової системи, якехарактеризується пентадою синдромів:

1. хореїчні гіперкінези (порушення координації рухів, ходи, почерку...)
2. м‘язева гіпотонія
3. розлади статички і координації

4. судинна дистонія

5. психо-емоційні порушення

Анулярна еритема: блідо-рожеві висипання діаметром від кількох мм до 5-10 см з переважною локалізацією на шкірі тулуба, проксимальних відділів кінцівок (але не на обличчі!). Вони мають транзиторний характер, мігрують, не підвищуються над рівнем шкіри, не супроводжуються свербіжем або індурацією, бліднуть при натисканні, швидко регресують без залишкових явищ. Спостерігається рідко до 3%.

Підшкірні ревматичні вузлики – (частота не більше 1%) округлі міцні, малорухомі, неболючі утворення різних розмірів на розгинальній поверхні суглобів, у ділянці ахілових сухожилків, остистих відростків хребців, потиличній ділянці *galla aroneurotica* з циклом зворотнього розвитку від 2 до 4 тижнів.

Таблиця 3.

Класифікація ревматичної лихоманки, 2003 р.

Клінічні варіанти Клінічні прояви Закінчення Стадії НКосновні додаткові КСВ* ФВ

Гостра ревматична лихоманка

Повторна ревматична лихоманка

Кардит

Артрит

Хорея

Анулярна еритема

Ревматичні вузлики

Лихоманка

Артрамії

Абдомінальний синдром

Серозити

Одужання Хронічна ревматична хвороба:

безвади серця;

постзапальний крайовий фіброз клапанних стулок;

вада серця

О

I

II А

II Б

III

О I

II

III

IV

*КСВ – класифікація Стражеско-Василенко

**ФК – функціональний клас (Нью-Йоркська асоціація кардіологів)

Функціональні класи стану кровообігу ; (Нью-Йоркська асоціація кардіологів). СНО — немає недостатності кровообігу;

СН I — недостатність I стадії;

СН II — недостатність II стадії;

СН III — недостатність III стадії.

СН IV — недостатність IV стадії

Згідно існуючої в нашій країні класифікації недостатності кровообігу Стражеска та Василенка прийнята дещо інша градація: СН 0, СН I, СН II А, СН II Б, СН III.

Класифікація хронічної СН за стадіями:

I стадія - початкових проявів. СН виникає тільки при навантаженні. На відміну від здорових людей період післядії більш тривалий.

II-А. Задишка, серцебиття, набряки при невеликому фізичному навантаженні, також під кінець дня. Зміни більше стійкі, однак після тривалого відпочинку зворотні.

II-Б. Всі симптоми виражені, наявні у спокою, можуть зникати тільки при лікуванні.

III стадія незворотніх змін. Всі симптоми різко виражені в стані спокою. Цю стадію називають також циротичною стадією, тому що часто приєднуються цироз печінки: іноді називають кахексичною стадією.

Початок хвороби може бути гострим чи поступовим.

Визначення ступеня активності процесу (I, II, III) проводиться з урахуванням вираженості клініко-лабораторних проявів.

Гострий перебіг характеризується швидким розвитком ревматизму, полісиндромністю, яскравими клініко-лабораторними проявами, T*38-39C. Ефект від призначеного етіотропного та протизапального лікування швидкий. Тривалість – 1,5-3 міс.

Підгострий перебіг може (за початком) нагадувати гострий або характеризуватися більш повільним розвитком захворювання, менш вираженими клініко-лабораторними проявами (тривалість - 3-4 міс).

Затяжний перебіг відрізняється помірними ознаками активності, торпідністю до проведеної терапії (тривалість - більше 5-6 міс). Протиревматична терапія дає нестійкий ефект.

Латентний перебіг - це прихований, хронічний варіант захворювання з мінімальними або відсутніми ознаками неспецифічного запалення та переважанням гранулематозних реакцій. Діагноз встановлюється ретроспективно при виявленні сформованої вади серця, або вади, яка формується. За новою номенклатурою – це хронічна ревматична хвороба серця.

Безперервно-рецидивуючий перебіг на сьогодні переглянуто. За рекомендацією ВООЗ кожен рецидив - це новий епізод гострої ревматичної лихоманки. Повторна ревматична лихоманка – новий епізод (але не рецидив першого), який проявляється переважно кардитом, рідше кардитом з поліартритом, дуже рідко – хореею.

Лікування:

I-й етап - стаціонар

Госпіталізація, ліжковий режим 3-4 тижні.

Рациональний харчовий режим: дієта №10: збалансованість, кількість білку не <1 г/кг, обмеження солі (при серцевій недостатності).

Медикаментозна терапія:

Антибіотики з метою ерадикації збудника: бензилпеніцилін в/м - 750тис.- 2млн.Од на добу –10 днів з переходом на дюрантні форми препарату (бензатин-бензилпеніцилін(біцилін), або ретарпен) –кожні 3-4 тиж.:дошкільникам 750-600 тис.Од., школярам –1500-1700тис.Од. 1рік.

При непереносимості пеніцилінів – макроліди: азитроміцин (12 мг/кг доба); рокситроміцин (5мг/кг/доба); еритроміцин (40 мг/кг/доба)

Або цефалоспорины: цефалексин, цефаклор, цефуроксим).

Глюкокортикоїди (преднізолон, метіпред) – (при кардиті, серозитах): 0,5-1,0 мг/кг/добу протягом 4-6 тижнів з поступовим зменшенням дози по 5 мг кожні 10 днів

Нестероїдні протизапальні препарати: вольтарен(диклофенак), індометацин ,ібупрофен. При лікуванні хорей в основний лікувальний комплекс включати заспокійливі та снодійні препарати (новопасит, фенобарбітал, седуксен), вітаміни В1, В6.

При хронічній серцевій недостатності:

діуретики (фурасемід, верошпірон) інгібітори АПФ (еналаприл, каптоприл), бетаадреноблокатори (карведилол, метопролол) , блокатори кальцієвих каналів (амлодипин)

Симптоматична терапія

Санация хронічних вогнищ інфекції (зубного карієсу,гаймориту, тонзиліту та ін.)

II-й етап – місцевий санаторій

III-й етап – диспансерне спостереження

Критерії ефективності лікування

Відсутність кардіального та суглобового симптомів

Нормальні показники активності запального процесу

Нормальні титри антистрептококових антитіл

Стабілізація морфофункціональних, показників Ехо-КГ клапанів та порожнин серця.

Профілактика ГРЛ

Основа первинної профілактики складає антимікробна терапія гострої та хронічнорецидивуючої інфекції верхніх дихальних шляхів (тонзиліт, фарингіт), викликаної вгемолітичним стрептококом А. Загартування. Раціональне харчування. Спостереження стоматолога, ЛОР-спеціаліста

Вторинна профілактика Тривалість вторинної профілактики антибіотиками встановлюється індивідуально для кожного пацієнта:

- не менше 5 років - для хворих, які перенесли гостру ревматичну лихоманку без кардита (артрит, хорея);

- більше 5 років (або протягом всього життя) – для хворих, які перенесли первинну або вторинну атаку гострої ревматичної лихоманки з ураженням серця (особливо при наявності вади серця або її формуванні).

Безперервна біцилінопрофілактика. Препарат вибору бензатинпеницилін 600 тис. МО для дітей менше 27кг та 1,2 млн. МО для дітей більше 27 кг в/м одноразово кожні 4 тижні.

При високому ризику в регіоні або популяції щодо ГРЛ цю дозу вводять кожні 3 тижні.

Біцилін-5 у теперішній час не рекомендують для вторинної профілактики ГРЛ.

У пацієнтів з ГРЛ, які не мають кардиту, антибіотико профілактика здійснюється 5 років або до 21 років (за принципом «що довше»). У пацієнтів з ГРЛ, які мають кардит (без клапанної вади серця за даними ЕхоКГ) – 10 років або до 21 року життя (за принципом «що довше»). У пацієнтів з ревматизмом, у котрих сформувалася клапанна вада серця – до 40-річного віку, а іноді і довічно.

Одужання – зворотній розвиток усієї клінічної симптоматики, нормалізація лабораторних показників, відсутність залишкових змін (інструментальні дані).

Хронічна ревматична хвороба серця: хвороба, яка характеризується ураженням серцевих клапанів у вигляді постзапального крайового фіброзу клапанних стулок або вади серця (недостатність і/або стеноз), що сформувалася після перенесеної ГРЛ.

Частота формування ВС після першого захворювання на ГРЛ складає у дітей 20-25%, у підлітків – 30-35%. В структурі сформованих вад серця переважає недостатність мітрального клапану (58%), далі – аортальна недостатність (17%), комбіновані і поєднані вади серця (12%)

«Захворювання системи крові (Анемія, лейкоз, геморагічні діатези)».

План лекції.

- 1) АФО крові, кровотворних органів у дітей.
- 2) Анемій у дітей, причини виникнення. Лікування анемій. Значення дієти і режиму в лікування і профілактиці анемій.
- 3) Поняття про лейкози. Сучасні методи діагностики і лікування. Догляд за хворими дітьми.
- 4) Поняття про геморагічні діатези (гемофілія, тромбоцитопенічна пурпура, геморагічний васкуліт). Методи лікування, догляд за хворими дітьми.

АФО кровотворної системи.

Перші осередки кровотворення у ембріона людини з'являються на 3-му тижні внутрішньоутробного життя в кров'яних острівцях, розміщених в стінці жовткового мішка.

Периферичні клітини цих острівців пізніше перетворюються на ендотелій судин, а центральні клітини – на первинні клітини крові. Цей перший нетривалий період гемопоезу дістав назву стадії ангиобласту, або періоду поза ембріонального кровотворення.

На 4-5-му тижні внутрішньоутробного розвитку жовтковий мішок атрофується і центром кровотворення стає печінка. З ендотелію капілярів печінки утворюються мегалобласти, а з мезенхіми, що їх оточує – первинні кров'яні клітини, які дають початок вторинним еритроблестам, гранулоцитам, мегакаріоцитам. Цей період називають стадією печінкового кровотворення.

Кровотворна діяльність печінки інтенсивно розвивається з 5-го міс.

внутрішньоутробного життя плода, пізніше вона ослаблюється і на час народження дитини майже зовсім припиняється. Тоді в гемопоез включається селезінка і пізніше лімфатичні вузли. Червоний кістковий мозок закладається на 3-му місяці внутрішньоутробного життя, наприкінці його він є основним органом кровотворення. У новонародженої дитини кровотворення відбувається в кістковому мозку всіх кісток. Коли минає півроку, починається часткове перетворення кісткового мозку в жировий. У 12-15-річному віці кровотворення зберігається тільки в кістковому мозку плоских кісток, ребер, в тілах хребців, а також в мозку проксимальних кінців плеча і передпліччя.

Місцем утворення лімфоцитів після народження дитини є лімфатична система, до якої належать лімфатичні вузли, селезінка, групові та поодинокі лімфатичні фолікули кишок та інші скупчення лімфоїдної тканини.

У процесі росту і розвитку дітей відбуваються своєрідні кількісні і якісні зміни крові. Дитячий вік за гематологічними показниками умовно поділяють на три періоди: новонароджені, діти грудного і старшого віку.

Для новонароджених характерні такі зміни еритроцитів: анізоцитоз (різна величина

еритроцитів); пойкилоцитоз (різна форма еритроцитів); поліхроматофілія (різне забарвлення еритроцитів); збільшена кількість ретикулоцитів (молодих форм еритроцитів із зернистістю); наявність нормобластів (молодих форм еритроцитів з ядром), особливо в перші дні життя.

Периферична кров у здорових новонароджених характеризується підвищеною кількістю еритроцитів і гемоглобіну, особливо протягом першої доби життя. Кількість еритроцитів першого дня становить $5,38 \times 10^{12}/\text{л} - 7,2 \times 10^{12}/\text{л}$, рівень гемоглобіну – $11,17 - 14,89 \text{ ммоль}/\text{л}$.

У перші 3-4 дні кількість еритроцитів і рівень гемоглобіну майже не змінюються. Під кінець першого тижня життя дитини починається поступове зменшення кількості еритроцитів і зниження рівня гемоглобіну.

Кількість лейкоцитів у новонароджених дітей першої доби досягає $10-30 \times 10^9/\text{л}$.

У період новонародженості завжди можна помітити помірний зсув ядерної формули нейтрофілів вліво. Протягом перших днів життя дитини відбуваються характерні зміни в лейкоцитарній формулі.

Кількість нейтрофілів, яка при народженні становить 60-66% загальної кількості лейкоцитів, починає швидко зменшуватись, а кількість лімфоцитів навпаки збільшуватись. На 5-6 день життя криві нейтрофілів і лімфоцитів перехреснуються («перший перехрест») і наприкінці 1-го місяця кількість перших доходить до 25-30%, а других до 55-60%. Переважна кількість лімфоцитів над нейтрофілами триває до 5-6 років, коли настає «другий перехрест», тобто вирівнювання кількості нейтрофілів і лімфоцитів, після якого лейкоцитарна формула поступово наближається до формули дорослих людей.

Кількість тромбоцитів у перші години життя становить $200 \times 10^9/\text{л} - 250 \times 10^9/\text{л}$. Протягом першого тижня середня кількість тромбоцитів знижується, а далі знову підвищується до початкової величини, досягаючи цифр характерних для дорослих людей – $120-400 \times 10^9/\text{л}$.

Динаміка змін кровотворної системи дитини протягом першого року життя не така інтенсивна, як у період новонародження.

У віці від року до 15 років кровотворення стабілізується, поступово набуваючи характерних рис дорослих людей.

Загальна кількість лейкоцитів з віком дитини дещо зменшується, кількість нейтрофілів поступово збільшується, а лімфоцитів і моноцитів зменшується. У периферичній крові зникають пластичні клітини.

Швидкість зсідання еритроцитів (ШОЕ) у новонароджених дітей становить близько 2 мм/год, у грудних дітей 4-8 мм/год, у старших дітей 4-10 мм/год, і в дорослих – 5-8 мм/год.

Кількість крові у дітей відносно маси тіла з віком зменшується. У новонароджених вона залежить від початкової маси тіла, зросту, часу перв'язування пуповини, а також індивідуальних особливостей. Загальна кількість крові в них становить у середньому

14,7% маси тіла, у дітей грудного віку – 10,9%, у дітей від 6 до 16 років – близько 7% і в дорослих – 5 – 5,6% маси тіла.

Зсідання крові. Початок зсідання крові у новонароджених дітей приблизно такий самий, як у дорослих людей, тобто 4,5-6 хв, проте закінчення 9-10хв. При різко вираженій жовтяниці новонароджених зсідання крові може бути сповільненим. У дітей грудного віку, дітей старших вікових груп зсідання крові закінчується протягом 4-5,5хв, тобто в межах норми дорослих.

Хімічний склад крові у здорових дітей досить постійний і порівняно мало змінюється з віком. У здорових грудних дітей максимальна осмотична стійкість еритроцитів дорівнює 0,36-0,4% NaCl, мінімальна – 0,48-0,52 NaCl. У дітей старшого віку максимальна резистентність дорівнює 0,36-0,4% NaCl, мінімальна – 0,44 – 0,48% NaCl.

Основні показники крові у дітей раннього віку.

Показники

Діти

новонароджені грудні Старші за 1 рік

Рівень гемоглобіну, г/л 170- 247 110- 119 126-156

Кількість еритроцитів 4,5-7,5х Т\л 3,5-4 х Т\л 4,3-5 х Т\л

Швидкість осідання еритроцитів

(ШОЕ), мм\год

2-3 3-5 4-10

Кількість лейкоцитів 10-30 х Г\л 10-11 х Г\л 6-8 х Г\л

Нейтрофіли, % 60-70 15-40 Поступове збільшення до 60

Лімфоцити, % 20-30 55-75 Поступове зменшення до 35

Кількість тромбоцитів 240-250х Г\л 200-300 х Г\л 200-300 х Г\л

Триліон (10¹²) — тера-Т, мільярд (10⁹) — гіга-Г

Захворювання крові

Анемія. Група захворювань системи крові, що характеризуються зниженням кількості еритроцитів і Нв в одиниці об'єму крові.

За етіологічними факторами розрізняють групи:

I – дефіцитна – (Fe, вітаміно- В9-12..., білково)

II – гіпопластична і апластична (гіпофункція кісткового мозку)

III – постгеморагічна

IV - гемолітична

За ступенем важкості (за рівнем гемоглобіну) :

I- рівень Hb-90-109 г/л

II- рівень Hb-70-89 г/л

III -рівень Hb-50-69 г/л

IV- рівень Hb- нижче 49 г/л

При зниженні гемоглобіну нижче 30г/л високий ризик розвитку гіпоксичної коми.

Дефіцитна анемія : (90%) у дітей 6-18 міс. віку.

Частіше це аліментарно-інфекційна Fe дефіцитна анемія.

Анамнез

В анамнезі потрібно з'ясувати наявність причин, які можуть впливати на розвиток анемії:

- гострі та хронічні крововтрати;
- одностороннє вигодовування (дефіцит в їжі вітамінів, білка, мікроелементів (заліза, міді, магнію, марганцю, цинку). Fe знаходиться в еритроцитах, потреба – 1 мг на добу. Надходить в організм тільки з їжею, а засвоюється тільки 10% Fe.
- недоношеність;
- часті інфекційні захворювання
- поганий догляд, умови життя;
- здоров'я вагітної (токсикози, анемії)
- вплив радіоактивного опромінення,

Скарги:

Стан дитини порушений, вона млява, адинамічна, у неї не збільшується маса тіла, затримка фізичного розвитку.

Шкіра бліда, суха, підвищене її лущення, особливо на долонях та підшвах, кінчиках пальців.

Визначається ламкість і дистрофія волосся, нігтів. Волосся втрачає природний блиск(волосся тонке ,тьмяне). На слизовій оболонці рота утворюються афти, які можуть супроводжуватися глоситом, гастроентеритом, дуоденітом.

Зростає задишка, тахікардія. Тони серця глухі, систолічний шум на верхівці серця.

Посилюється гіпертрофія лівого шлуночка і межі серця розширюються вліво.

Відзначається тенденція до гіпотонії. Головокружіння , шум у вухах, мушки перед очима.

Під час пальпації живота діагностується гепатолієнальний синдром. Випорожнення нестійкі. У маленьких дітей зригування, рідкі випорожнення.

Разом із фізичним відставанням поступово зростає психомоторне відставання. Діти починають часто хворіти вірусно-бактеріальними інфекційними захворюваннями, у них виникають хронічні запальні вогнища.

Ознаки життєдіяльності

1. Задишка.
2. Тахікардія.
3. АТ знижений.
4. Відсутність апетиту.
5. Фізичний та психічний розвиток затримується.

Додаткові методи дослідження

Визначення показників аналізу крові допомагають оцінити ступінь важкості захворювання.

Загальний аналіз крові.

Показник Оддиниця виміру

У нормі Ступінь важкості легкий середній Важкий

Гемоглобін г\л 110 90-100 70-90 Нижче за 70

Еритроцити 10^{12} \л 4,0-4,5 3,0-3,5 2,5-3,0 Нижче за 2,5

Колірний показник - 0,85-1,0 0,7-0,8 0,6-0,7 0,5-0,6

Ретикулоцити % 0,3-0,8 1 1,8 2,5

Гематокритне число % 38 30-35 27-30 Нижче за 27

Гематокритне число ОД 3,1-3,3 3,3-3,6 3,6 Вище за 3,6

Кількість сидероцитів у кістковому мозку% 20-29 20 15 0

Головні критерії оцінювання стану.

Проводять за ступенем забарвлення еритроцитів (нормохромна, гіпохромна, гіперхромна анемія) та рівнем зниження гемоглобіну (легкий ступінь 90-10г\л, середній – 70-89 г\л, важкий – 50-69г\л, надважкий - нижче за 50г\л).

На основі клінічних симптомів і лабораторних аналізів установлюють діагноз: анемія.

Диференціальна діагностика.

Диференціальну діагностику проводять від різних груп анемій за причинами:

1. Залізодефіцитна анемія.
2. Мегалобластична анемія.
3. Елементарна анемія.
4. Апластична анемія.
5. Гемолітична анемія.
6. Постгеморагічна анемія.

Залізодефіцитна анемія має важкий перебіг у грудних дітей. Добова потреба в залізі в

порівнянні з об'ємом їжі відносно висока – 1-2 мг. Ця потреба ще більша в недоношених дітей, близнюків та дітей, матері яких страждають на анемію (у цих випадках у дітей під час внутрішньоутробного розвитку не утворюється депо заліза в печінці). Головний продукт харчування – грудне молоко, що має малий вміст заліза. Головна ознака залізодефіцитної анемії – гіпохромність через дефіцит заліза, спостерігається в дітей при порушенні процесів усмоктування в кишечнику, при гельмінтозах, захворюваннях печінки, інфекціях. У розвитку анемії має значення дефіцит вітаміну В12 та фолієвої кислоти. Ця анемія нормоцитарна і нормохромна. У мазках крові визначаються еритробласти з ознаками мегалобластів. Спостерігається стійке покращення стану після курсу вітаміну В12 і фолієвої кислоти.

Аліментарні анемії зумовлені порушенням еритропоезу та гемоглобінопоезу через одноманітне, незбалансоване годування дитини. Анемія розвивається разом із гіпотрофією та гіповітамінозом. В аналізі крові колірний показник більше за 1. Виражені анізо- та поїкілоцитоз, поліхроматофілія, ретикулоцитоз, еритробластоз , тільця Голлі та Кебо.

Апластичні та гіпопластичні анемії – захворювання , які розвиваються з порушенням проліферації родоначальних елементів гемопоезу. Тому разом з анемією визначаються лейкоцита тромбцитопенія. Серед цієї групи анемій спадкова форма **апластичної анемії Фанконі**, яка є генералізованою мієлопатією. Ця анемія має нормогіперхромний характер і супроводжується лейкопенією та тромбцитопенією. Варіантом анемії Фанконі є сімейна гіпопластична анемія.

Гемолітичні анемії характеризуються коротким терміном життя еритроцитів (менше за 100-120 днів). Серед цієї групи анемій визначаються природжені спадкові (сімейні) анемії та набуті гемолітичні симптомокомплекси. Більшість набутих анемій мають аутоімунний характер. Для підтвердження таких анемій має значення визначення антиеритроцитарних антитіл за допомогою спеціальних проб.

Постгеморагічні анемії зумовлені різними травмами, виразковою хворобою, геморагічним діатезом, гельмінтозом.

Причинна залежність проблем від етіології та патогенезу.

Причина Патогенез Проблеми

1. Гемоліз еритроцитів.
2. Крововтрати.
3. Дефіцит заліза, вітаміну В12 , фолієвої кислоти, білка.
4. Порушення синтезу і нестача порфіринів.
5. Порушення синтезу РНК та ДНК.
6. Порушення проліферації клітин кісткового мозку.

Загальнопатологічний стан при анемії розвивається в разі порушення функцій органів кровотворення та системи крові.

Збільшення печінки та селезінки.

Симптоматичне та патогенетичне лікування.

Дії медичної сестри.

1. Організувати максимальне перебування на свіжому повітрі.
2. Дотримуватись раціональної дієти за віком.
3. Усунути дефіцит заліза за допомогою препаратів заліза (ферокаль, фероплекс, фенотек, лактат заліза – для перорального введення; ферум-лек, ферамід, ферковен – для парентерального введення).
4. Для нормалізації мікрофлори кишечника потрібно давати біопрепарати (біфідумбактерин, Лактобактерин, йогурт, лінекс).
5. Переливання крові та еритроцитарної маси проводити дітям тільки у важкому стані (вміст гемоглобіну нижчий за 60 г\л).
6. Проводити ЛФК, масаж.

Профілактика

Для профілактики анемії необхідно організувати активний режим дня з максимальним перебуванням дитини на свіжому повітрі, з повноцінним відпочинком. Головне місце у профілактиці анемії належить збалансованому харчуванню. У першому півріччі життя дитини вводяться овочеві страви, фруктові соки і пюре, ячний жовток. У другому півріччі – різноманітні каші не лише на молоці, а й овочевих відварах, а також м'ясний фарш, суфле, пюре із печінки, рибні страви. Дітям віком після 1 року до раціону харчування включають свіжі овочі, фрукти, ягоди, різноманітні страви з вівсяної та гречаної круп, м'ясні та рибні страви з більшою різноманітністю.

Лейкоз(лейкомія).

Лейкоз – це системне злоякісне захворювання крові, яке характеризується порушенням процесу дозрівання клітин крові на різних стадіях розвитку. Кровотворення в кістковому мозку характеризується невпинною проліферацією та відсутністю диференціації гемопоетичних клітин. Частіше виникає у дітей 2-5 років, має гострий перебіг.

Скарги Блідість шкіри, зниження рухової активності, біль у кістках, підвищення температури тіла, гнійно-септичні ураження слизових оболонок, поява кровотеч із носа та внутрішніх органів, крововиливи на шкірі.

Анамнез

В анамнезі потрібно з'ясувати можливі причини злоякісного росту клітин кісткового мозку або лімфатичних вузлів:

- вплив іонізуючої радіації (променева хвороба);
- вплив карцерогенних речовин (хімічні чинники, у тому числі деякі медикаменти);
- вірусні захворювання;
- порушення обміну речовин, у тому числі порушення обміну триптофану;
- генетичні чинники (спадкові хромосомні дефекти).

Об'єктивні дані

Стан дитини швидко погіршується. Розвивається виражена слабкість, адинамія, апатія. Шкіра та слизові оболонки бліді. На шкірі та слизових оболонках крововиливи у вигляді петехій та екхімозів, періодично спостерігаються кровотечі з носа, кишечника, матки. Діагностують генералізоване збільшення лімфатичних вузлів, печінки, селезінки. Вторинно відбуваються ураження ЦНС, у хлопчиків – яєчок. Характерні для дітей з лейкозом такі прояви, як гнійнонекротичні ангіни, стоматити, гінгівіти.

Ознаки життєдіяльності.

Різко виражена анемія, тромбоцитопенія, лейкопенія. У мазку периферійної крові визначаються бластні клітини.

Додаткові методи дослідження.

Аналіз крові – зниження вмісту:

- гемоглобіну – менше ніж 50 г\л;
- еритроцитів – менше ніж $2 \cdot 10^{12}$ \л;
- лейкоцитів - менше ніж $2 \cdot 10^9$ \л;
- тромбоцитів - менше ніж $50 \cdot 10^9$ \л;

У мазках кісткового мозку рівень бластних клітин – 10% і більше, що виявляють за допомогою стерильної пункції.

У лейкоцитарній формулі діагностують «лейкемічний провал» через відсутність проміжних форм дозрівання лейкоцитів.

Головні критерії оцінювання стану.

Стан дитини оцінюють за клінічними проявами та даними лабораторних методів дослідження.

Оцінювання стану допомагає діагностувати:

1. Синдром пухлинної інтоксикації
2. Синдром лейкемічної проліферації(лімфопроліферативний синдром).
3. Анемічний синдром.
4. Геморагічний синдром.
5. Синдром ураження різних органів (шкіри, дихальної системи, травного каналу та ЦНС).

На оснві оцінювання стану та додаткових методів обстеження з'ясовують питання про форму лейкозу та його ускладнення.

1. Гострий лімфобластичний лейкоз – злоякісний ріст клітин лімфатичного ряду.
2. Гострий нелімфобластичний лейкоз – злоякісний ріст клітин гранулоцитарног, моноцитарног, еритроцитарного, мегакаріоцитарного ростків кісткового мозку.

Диференціальна діагностика лейкозу від різних захворювань проводиться за клінічними синдромами.

1. За синдромом інтоксикації: сепсис, туберкульоз, лімфаденіт бактеріального походження, мононуклеоз, СНІД.
2. За синдромом лейкемічної проліферації: лімфома, лімфогранулематоз, захворювання печінки, захворювання селезінки, апластична анемія.
3. За геморагічним синдромом: тромбоцитопатія, хвороба Верльгофа, гемофілія, геморагічний васкуліт, сепсис.

Причинна залежність проблем від етіології та патогенезу.

Причина Патогенез Проблеми

Чинники, які сприяють розвитку лейкозу:

- сімейні хромосомні аномалії;
- імунодефіцитні стани;
- іонізуюча радіація;
- канцерогенні речовини (хімічні чинники та лікарські препарати);
- порушення обміну речовин

Нині взято за основу клонову теорію розвитку гемобластозів (пухлин із кровотворної тканини). Патогенний чинник порушує ДНК кровотворної клітини, у ній порушується генетичний код, що призводить до безперервного розмноження з порушенням диференціації. Лейкозні клітини є клоном мутованої клітини. Вони знищують систему фагоцитарних макрофагів. Велике значення в розвитку захворювання має послаблення специфічного та неспецифічного імунітету.

Патогенетичною особливістю лейкозів є «пухлинна прогресія», яка характеризується такими процесами:

- пригнічення нормального кровотворення;
- розвиток бластного кризу (викид недиференційованих клітин у кров);
- здатність лейкозних клітин до росту за межами органів кровотворення;
- різна властивість лейкозних клітин в органах і тканинах, де утворюються вогнища лейкозної проліферації;
- здатність лейкозних клітин не сприймати дію цитостатичних препаратів.

1. Різка слабкість, адинамія, апатія, непритомність.
2. Носові кровотечі.
3. Нудота і блювання.
4. Збільшення частоти випорожнень.
5. Біль у ротовій порожнині під час їди.

6. Біль у кістках.

7. Головний біль, запаморочення.

Патогенетичне та симптоматичне лікування.

Дії медичної сестри.

При гострому лейкозі призначається тривале лікування за такою схемою:

1. Індукція ремісії (4-6 тижнів):

- вінкристину по 1,5 мг\м² (максимально 2 мг) один раз на тиждень внутрішньовенно;
- преднізолону по 40 мг\м² (максимально 60 мг) усередину (добову дозу розділити на 2-3 приймання вранці та вдень);
- рідинна терапія внутрішньовенно в сполученні з алопуринолом (10мг\кг усередину щоденно за 3 приймання) для профілактики гіперурикемії та ураження нирок, стимуляції виведення продуктів розладу пухлинних клітин (індикатор – активність у сироватці крові лактатдегідрогенази більше за 1000 ОД).

2. Консолідація:

- L-аспарагінази (6000 ОД\м² на добу внутрішньовенно протягом 14 діб) або даунорубоміцин –препарати призначають до досягнення ремісії;
- опромінення медіастинальних лімфатичних вузлів, яєчок або пухлинних утворень;
- профілактика уражень ЦНС: опромінення мозку або ендолюмбальне введення метотрексату 15 мг\м² (максимально 15 мг) + гідрокортизону 15 мг\м² (максимально 15 мг) + цитозинарабінозиду 30 мг\м² (максимально 30 мг) щоденно 6 разів під час індукції, потім один раз на 8 тижнів протягом року.

3. Підтримувальна терапія протягом ремісії:

- 6-меркаптопурину по 50 мг\м² на добу всередину за 3 приймання щоденно;
- метотрексату по 20 мг\м² на добу кожен тиждень із підсиленням;
- вінкристину по 1,5 мг\м² (максимально 2 мг) кожні 8 тижнів внутрішньовенно;
- преднізолону по 40 мг\м² на добу всередину 4 тижні через кожні 8-16 тижнів.

4. Симптоматична терапія. Гемотрансфузії застосовують у дітей при агранулоцитозі, що поєднується з тромбоцитопенією. У цих випадках кров переливають щоденно. Дітям з анемією переливають еритроцитарну кров (близько 4 мл\кг). При вираженій тромбоцитопенії (менше 10×10^9 /л) та наявності геморагічного синдрому переливають тромбоцитарну масу. Дітям із промієлоцитарним лейкозом, враховуючи їхню схильність до ДВЗ-синдрому, разом із цитостатичною терапією призначають переливання свіжозамороженої плазми, гепарин (200 ОД\кг на добу, розділені на 4 ін'єкції; за показаннями дозу збільшують). При вираженій мієлосупресії вводять КСФ(колонієстимулюючі фактори). Оптимально в стаціонарі слід розміщувати дітей в окремих боксах або палатах при суворому дотриманні правил асептики та антисептики. Будь-яке підвищення температури тіла розглядається як ознака інфекції.

Антибіотики до виділення збудника призначають виходячи з установленого чинника широкого поширення в таких дітей умовно-патогенної мікрофлори: застосовують ампіокс, цефалоспорин, аміноглікозиди.

5. Нові методи лікування гострого лейкозу перш за все стосуються різних аспектів трансплантації кісткового мозку. Трансплантують алогенний кістковий мозок із видаленими Тлімфоцитами або очищений аутолітичний кістковий мозок.

6. Дієту дітям із гострим лейкозом призначають високої енергетичної цінності. У ній в 1,5 рази більша кількість білків. Їжа повинна бути вітамінізована, з великою кількістю мінеральних речовин (стіл №10а). При призначенні глюкокортикоїдів раціон збагачують продуктами, які містять багато солей калію та кальцію.

Профілактика

Диспансерний нагляд здійснюють гематолог та дільничний педіатр. Враховуючи, що дитина практично весь час отримує цитостатичну терапію, під контролем аналізу крові кожні 2 тиж. Не рекомендується зміна кліматичних умов. Дитину звільнюють від профілактичних щеплень живими вакцинами, займають фізичною культурою, оберігають від фізичних навантажень, психічних травм, охолодження, випадкових інфекцій. Заняття за шкільною програмою не протипоказані. На жаль, за клінічними ознаками в момент установлення діагнозу не можна з упевненістю говорити про прогноз. Серед дітей, хворих на лейкоз, виділяють групу дітей стандартного ризику (частіше з несприятливим прогнозом).

Прогноз оцінюють за таблицею:

Прогностичні чинники при лейкозі в дітей (Д.Р.Міллер, 1990)

Чинники Група «стандартного ризику»

Група високого ризику

Демографічні:

- вік;

- стать 2-7 років, дівчатка

Менше за 2 і понад 10 років,

Хлопчики

Клінічні:

- кількість лейкоцитів на момент встановлення діагнозу;

- збільшення лімфовузлів;

- гепатоспленомегалія;

- медіастинальні маси;

- гемоглобін;

- кількість тромбоцитів

Менше за 10000 в 1 мкл

Відсутнє, помірне

Відсутня, помірна

Відсутні

Менше за 80 г\л

Більше за 100000 в 1 мкл

Більше за 50000 в 1 мкл

Виражене

Виражена(більше за 3 см)

Наявні

Більше за 100 г\л

Менше за 100000 в 1 мкл

Характеристика бластів:

- морфологія;

- шиф-реакція

L1

Позитивна

L1 L2

Негативна t та інші транс локації гіпоплодія

- цитогенетична

- мітотичний індекс

- поверхневі маркери

- глюкокортикоїдні рецептори

Гіперплодія

Низький

О-клітини (ні Т-, ні В-), що мають загальний для лейкозів антиген

Велика кількість

Високий

Т- та В-клітинні

Мала кількість

Імуноглобулін в момент діагностики лейкозу

Нормальні рівні

IgG, IgA, IgM

Знижені рівні

IgG, IgA, IgM

Відповідь на терапію Бласти кісткового мозку на 14-ту добу терапії – 5% і менше

Бласти кісткового мозку на 14-ту добу терапії – 25%

Прогноз залежить від підтримувальної та протирецидивної терапії. Зазвичай рецидиви гострого лейкозу настають у перші 2 роки після першої ремісії. Якщо перша ремісія триває 5-6 років, то можна ставити питання про припинення терапії. При цьому проводять цитогенетичне та інші методи обстеження (пошуки онкогенів.). На фоні лікування гострого лейкозу можуть виникнути інші онкозахворювання. Описано рецидиви гострого лейкозу через 4 та 9 років після припинення терапії.

Геморагічні діатези

1. **Геморагічний васкуліт (хвороба Шенлейн-Геноха, капіляротоксикоз)**- вазопатіяушкодження ендотелію капілярів.

Частіше хворіють діти дошкільного і шкільного віку.

Сприяючі фактори: інфекції, харчові та лікарські токсини.

З-ня -імуно-алергічне (пошкодження кровоносних судин специфічною реакцією антигенантитіло); - асептичне запалення ендотелію.

Анамнез

В анамнезі потрібно з'ясувати чинники цього поліетіологічного інфекційно-алергічного захворювання, а саме:

- наявність бактеріальної(найчастіше-бета-гемолітичний стрептокок групи А- БГСА) або вірусної мікрофлори в організмі;
- перенесення гострих вірусних та бактеріальних захворювань;
- попередня вакцинація;
- непереносність лікарських препаратів;
- травми;
- переохолодження;
- харчова алергія.

Скарги

Початок гострий з підвищення температури тіла до 38-39* С, втрата апетиту, загальна слабкість. У перші години від початку захворювання біль у животі, головний біль. Поява на нижніх кінцівках геморагічного висипу.

Клінічні форми(синдроми):

1) Шкірна та шкірно-суглобова форма:

- проста;
- некротична;
- з холодовою кропив'янкою і набряками.

2) Абдомінальна та абдомінально-шкірна:

- з ураженням інших органів.

3) Ниркова і шкірно-ниркова (в тому числі з нефротичним синдромом).

4) Змішані форми (в тому числі церебральна)

III. Варіанти перебігу:

- блискавичний;
- гострий;
- затяжний;
- рецидивний, хронічний персистуючий із загостреннями (частими, рідкісними).

Об'єктивні дані.

Стан дитини швидко погіршується, швидко розвивається слабкість, втрата апетиту, підвищується температура тіла. Спостерігається яскраво-червоне геморагічне висипання у вигляді папул, розеола, петехій. Елементи висипки виступають над поверхнею шкіри.

Центральна частина елемента втягнена всередину, під час висипання виражений свербіж.

Характерно, що висипка має чітку локалізацію на нижніх кінцівках, густіша локалізація на згинальних поверхнях, елементи розташовані симетрично. У важких випадках геморагічне висипання з'являється на тулубі, обличчі, слизових оболонках. Висипання із 2-ої доби згасає, перебігає всі стадії синця. Уражуються крупні суглоби симетрично (колінний, надп'яtkовогомілковий, ліктьовий). Над суглобом – набряк, шкіра гіперемійована, підвищена місцева температура тіла, у суглобі обмежена рухливість. Навколо суглоба посилене геморагічне висипання. Іноді діагностується абдомінальний синдром з нападами гострого болю в животі.

Живіт здутий, гази не відходять. У блювотних масах та випорожненнях визначаються домішки крові. Під час пальпації спостерігається гострий живіт. У деяких випадках розвивається нирковий синдром зі стійкою гематурією. Небезпечна для життя дитини блискавична форма, яка нагадує перебіг сепсису з проявами ДВЗ-синдрому, що проявляється масивними крововиливами на шкірі та слизових оболонках, а також кровотечами з внутрішніх органів.

Ознаки життєдіяльності.

Температура тіла до 39 С і вище. Тахікардія. У важких випадках – порушення дихання. Розвиток ДВЗ-синдрому. Мелена. Гематурія..

Додаткові методи обстеження.

Аналіз крові: лейкоцитоз, нейтрофіліоз, зсув лейкоцитарної формули вліво, збільшена ШОЕ, анемія.

Позитивний симптом джгута. Згортання крові не порушується.

Головні критерії оцінювання стану.

На основі клінічних проявів можна діагностувати 5 типів кровоточивості:

- гематогенний тип (масивні, глибокі, болісні крововиливи в м'язи, суглоби, підшкірну жирову клітковину);
- перехіально-плямистий тип (поверхневі безболісні крововиливи – петехії, папули, синці);
- змішаний мікроциркуляторно-гематогенний тип (поєднання двох попередніх типів, тобто петехії з'являються разом з великими гематомами);
- васкулітно-пурпурний тип (геморагії з'являються на тлі інфекційно-токсичних процесів, наслідком яких є запалення та набряку);
- ангіоматозний тип (наявні тільки кровотечі з внутрішніх органів – легеневі, шлунковокишкові, маткові, ниркові).

Крім оцінювання за 5 типами геморагічного синдрому, необхідно виявити суглобовий, абдомінальний, анемічний, нирковий синдроми.

На основі клінічних та лабораторних даних можна встановити діагноз: геморагічний васкуліт (його форму, перебіг, ступінь активності та ускладнення).

Диференціальна діагностика.

Диференціальну діагностику геморагічного васкуліту проводять від різних захворювань за клінічними синдромами:

1. За абдомінальним синдромом: ревматизм, захворювання органів травлення, пієлонефрит, цукровий діабет.
2. За синдромом геморагічного висипу: тромбоцитопенія, геміфілія, лейкоз, сепсис.

Причинна залежність проблем від етіології та патогенезу.

Причина Патогенез Проблеми

1. Хронічні вогнища інфекції.
2. Перенесені ангіна, скарлатина, ГРВІ, грип.
3. Наявність алергії.
4. Травми.
5. Переохолодження.
6. Зниження імунітету.
7. Спадковість

У патогенезі велику роль відіграють імунні механізми та порушення системи згортання крові.

Виражені аутоімунні реакції.

1. Крововиливи на шкірі.
2. Абдомінальний синдром.
3. Обмеженість руху кінцівок.
4. Масивні кровотечі з внутрішніх органів.

Патогенетичне та симптоматичне лікування.

Дії медичної сестри.

1. Забезпечити суворий ліжковий режим.
2. Дотримуватись дієти – стіл №5 із виключенням продуктів, що справляють алергенну дію.
3. При абдомінальному синдромі – стіл №1.
4. Вводити внутрішньовенно краплинно глюкозо-сольові розчини з глюкокортикоїдними препаратами (преднізолону 1 мг\кг).
5. У важкому стані проводити терапію антикоагулянтами прямої дії -гепарин. Позитивний ефект також дають курси плазмаферезу та свіжозамороженої плазми.
6. У дітей з підгострим нефритом або з бурхливим перебігом гломерулонефриту застосовують імунодепресанти (азатіоприн, циклофосфамід) із глюкокортикоїдами та гепарином, антиагрегантами (курантил).
7. Застосовувати протизапальні препарати з імунодепресивною дією (індометацин, ортофен, вольтарен тощо).
8. Симптоматична терапія

Профілактика.

Необхідно проводити профілактику гострих вірусних та бактеріальних інфекцій. Має значення своєчасна діагностика та санація хронічних вогнищ інфекції. Своєчасне лікування інфекційних хвороб, підвищення імунітету дитини.

Прогноз – одужують 95% дітей протягом 1 року. Якщо немає ураження нирок, дітей повинен оглядати 1 раз на 6 місяців стоматолог та отоларинголог. Проводити перевірку на гельмінти.

Після ГРВІ здавати аналіз сечі.

2. **Гемофілія**—коагулопатія--спадкове захворювання , характеризується порушенням утворення кров'яного згустку.

Скарги. Тривалі кровотечі після незначних травм.

Анамнез. В анамнезі потрібно з'ясувати наявність спадкового чинника. У родоводі по лінії жінок передається рецесивний ген, зчеплений зі статтю, який детермінується відсутністю фактора згортання крові (відсутність VIII фактора – геміфілія А, IX фактора – гемофілія В, хвороба Крістмана, XI фактора – гемофілія С, хвороба Розенталя).

За наявності успадкування рецесивних генів, зчеплених зі статтю, у сім'ях виявляють хворих чоловіків. На гемофілію А хлопчики хворіють значно частіше.

Об'єктивні дані.

Клінічні ознаки можуть проявлятися в різному віці дитини. Це можуть бути кровотечі із залишку пуповини, кефалогематоми, крововиливи в шкіру та підшкірну жирову клітковину в новонароджених. На 1-му році життя спостерігаються кровотечі під час прорізування зубів.

Після року з'являється ризик травмування, кровотечі стають частішими, масивними, крововиливи – поширеними, глибокими, болісними. Розсмоктування їх відбувається повільно.

Кров після крововиливу залишається рідкою і легко проникає в тканини. Гематоми можуть здавлювати тканини, унаслідок чого виникає біль. Типовим симптомом захворювання є гемартрози, які призводять до зменшення рухливості суглобів, контрактур, інвалідизації. Великі кровотечі з внутрішніх органів ускладнюють прогноз захворювання.

Ознаки життєдіяльності.

Причиною кровотеч є дефіцит антигемофільних факторів згортання крові (VIII, IX, XI).

Додаткові методи обстеження.

Лабораторні дослідження: збільшення часу згортання крові, зменшення часу релактації, порушення тромбопластиноутворення, зниження використання протромбіну, зменшення кількості одного з антигемофільних факторів.

Головні критерії оцінювання стану.

З'ясовують дані сімейного анамнезу, клінічні прояви, лабораторні дослідження. Треба враховувати важкість геморагічних проявів при гемофільї, що пов'язано з рівнем антигемофільних факторів: - важка форма – рівень антигемофільних факторів менше за 1%; - середня важкість – від 1 до 5%; - легка форма – 5-10%; - латентна – понад 15%.

Диференціальна діагностика.

Гемофілію диференціюють від різних захворювань за клінічними проявами, за синдромом геморагічного висипу: гемофілія, тромбоцитопенія, геморагічний васкуліт, лейкоз.

Причинна залежність проблем від етіології та патогенезу.

Причина Патогенез Проблеми

Успадкування рецесивного гена, зчепленого з Ххромосоною, який кодує дефіцит антигемофільного антигену.

Дефіцит антигемофільного фактора призводить до порушення I фази процесу згортання крові.

1. Кровотечі з внутрішніх органів.
2. Носові кровотечі.

3. Кровотечі з ямки зуба.
4. Масивні кровотечі після незначних травм.
5. Гемартрози, порушення рухливості суглоба.

Патогенетичне та симптоматичне лікування

Дії медичної сестри.

1. Застосувати головний метод замісної терапії – внутрішньовенне введення кріопреципітату з урахуванням групи крові.
2. При масивних кровотечах використовувати однокрупну антигемофільну плазму.
3. Провести базисну терапію: організація повного спокою, іммобілізація кінцівки при гемартрозах, використання дієтотерапії, холоду під час шлунково-кишкових кровотеч, для підвищення утворення фібриногену вводити 5% розчин амінокапронової кислоти, Місцеве застосування тромбіну, желатину, фібринової плівки, гемостатичної губки.
4. Застосовувати комбіновані препарати місцевого значення (гелоспон, гельфоум, трахокомб, тромбіном, берипласт ХС).

Профілактика.

Необхідно проводити роботу з профілактики кровотеч. Усіх дітей, хворих на гемофілію, беруть на диспансерний облік. Вони мають документ, де зазначено тип гемофілії, ефективність проведеного раніше лікування, групу крові. Батьків дитини треба навчити наданню першої допомоги під час кровотеч. У сім'ї треба створити умови для правильного розвитку дитини, розвивати у неї схильність до розумової праці, тому що фізичну працю потрібно обмежувати.

Дитина повинна отримувати замісну терапію у вигляді антигемофільних препаратів— кріопреципітат(октанат). Усі антигемофільні препарати вводять тільки внутрішньовенно струминно, з іншими препаратами не комбінуються. Внутрішньом'язові ін'єкції протипоказані.

Застосовують програму лікування дітей, хворих на гемофілію систематичне введення кожні 3-4 дні внутрішньовенно при геміфілії А- VIII фактор (кріопреципітат).

Діти з гемартрозами потребують реабілітаційної терапії. З лікарських препаратів протипоказані, або при неможливості дуже обережне введення таких препаратів, як пеніцилін, аспірин, нестероїдні протизапальні препарати.

3. Ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура (хвороба Верльгофа)- тромбоцитопатії.

Етіологія доказово не встановлена.

В основі – зниження тромбоцитів, зміна їх якості, що веде до порушення процесу тромбоутворення.

Це захворювання, яке являє собою ізольовану іммуноопосередковану тромбоцитопенію (кількість тромбоцитів в периферичній крові менш 100x10⁹/л), яка виникає і/або зберігається без будь-яких явних причин, з геморагічним синдромом різного ступеня вираженості або без нього. Захворювання зумовлене посиленням і прискореним

руйнуванням тромбоцитів внаслідок дії аутоантитіл, спрямованих проти власних тромбоцитів.

Скарги На шкірі раптово з'являються крововиливи різних розмірів після незначних травм або самі по собі. Пізніше можуть приєднуватись кровотечі зі слизової оболонки носа та внутрішніх органів, які самостійно не припинюються.

Анамнез

В анамнезі потрібно з'ясувати такі етіологічні чинники, як наявність антитромбоцитарних антитіл. Антитромбоцитарні антитіла в крові пацієнта можуть з'являтися:

1. На тлі головного захворювання (лейкоз, хронічний гепатит, системний червиний вовчак).
2. Після трансфузії пацієнту гіперімунних тромбоцитів, до яких виробляються антитіла.
3. При порушенні антигенної структури тромбоцитів під впливом вірусу або лікарських засобів.
4. У разі аутоімунних процесів спадкового генезу.

Об'єктивні дані

Загальний стан порушений, знижена рухова активність, виражена слабкість. На шкірі з'являються петехії, екхіоми. Визначається збільшена селезінка. Випорожнення у вигляді мелени. У сечі виявляється гематурія. Можуть відкриватися кровотечі з ямки зуба, носа, травного каналу. Рідше бувають маткові, ниркові, легеневі кровотечі. Найважче ускладнення тромбоцитопенії – це внутрішньочеревний крововилив.

Ознаки життєдіяльності.

1. Тахікардія. Пульс стає слабким. АТ знижується.
2. Виражена задишка під час масивних кровотеч.
3. Мелена.
4. Мікро- та макрогематурія.

Додаткові методи обстеження.

Аналіз крові: анемія, зниження зрілих тромбоцитів до одиничних у препараті, поява дегенеративних, васкуляризованих форм тромбоцитів, час кровотечі за методом Дюка збільшений до 30 хв, знижена або відсутня реакція кров'яного згустка.

В імунограмі виявляють антитромбоцитарні антитіла, які належать до IgG.

Головні критерії оцінювання стану.

На основі клінічних проявів і лабораторних даних оцінюють:

- форму хвороби – суха (поява крововиливів на шкірі) чи волога (поява кровотеч);
- перебіг (гострий чи хронічний);

- період (кризу, клінічної ремісії, клініко-лабораторної ремісії).

На основі оцінювання стану можна встановити діагноз: тромбоцитопенічна пурпура (хвороба Верльгофа).

Причинна залежність проблем від етіології та патогенезу.

Причина Патогенез Проблеми

1. Руйнування тромбоцитів аутоантитілами.
2. Ураження тромбоцитів вірусами
3. Ураження тромбоцитів лікарськими препаратами.
4. Переливання реципієнту чужорідних тромбоцитів, до яких утворюються антитіла.
5. Спадкова неповноцінність тромбоцитів.
6. Чинники нез'ясованої етіології.

Захворювання зумовлюються підвищеним руйнуванням тромбоцитів, які скорочують свій термін життя (у нормі 7-10 дн).

Посилення тромбоцитоутворювальної функції кісткового мозку визначається збільшенням у крові значної кількості молодих клітин – мегатромбоцитів.

1. Поява на шкірі петехій та екхімозів різної величини.
2. Носові кровотечі.
3. Кровотечі з внутрішніх органів (маткові, легеневі, кишкові тощо).

Патогенетичне та симптоматичне лікування

Дії медичної сестри.

1. Забезпечити ліжковий режим.
2. Створити лагідний емоційно-психологічний клімат.
3. Проводити місцеву гемостатичну терапію (тампонада з 5% розчином амінокапронової кислоти, використовувати гемостатичну губку, фібринову та желатинову плівки).
4. Патогенетична терапія тромбоцитопенічної пурпури має включати призначення ВВЛГ внутрішньовенний людський імуноглобулін (біовен, октагам), у тяжких випадках кортикостероїдних гормонів, імунодепресанти, моноклональні антитіла .
5. Організувати допомогу в разі масивних тривалих кровотеч.
6. Проводити лікування постгеморагічних анемії.
7. Фітотерапія – застосовують такий збір трав: деревій звичайний, грицики звичайні, звіробій, суниця лісова, перець водяний, шипшина. Усе взяти порівну і залити 1 столову ложку збору 1 склянкою води, настояти 10-15 хв і пити 2-3 рази на добу. Курс лікування – 1 місяць, потім 1 місяць перерви і знову повторити.

Профілактика

Після досягнення клініко-лабораторної ремісії дитину потрібно обстежувати лабораторно 1 раз на місяць. Протягом 6 місяців заборонені заняття фізичною культурою та фізичні навантаження.

Щеплення не проводяться. Уникати сонячного опромінення, лікарських препаратів (анальгіну, аспірину, гепарину, пеніциліну, нітрофуранів). Заборонити використовувати УВЧ, УФО.

Протягом 3-6 місяців після виписування призначають кровоспинний збір трав у сполученні з почерговими 2-тижневими курсами препаратів, що стимулюють адгезивно-агрегаційну функцію тромбоцитів. Для первинної профілактики захворювання потрібно уникати алергійних чинників, вірусних захворювань, проводити санацію хронічних вогнищ інфекції. Своєчасно лікувати вірусні та імунодефіцитні захворювання.

«Захворювання нирок і сечових шляхів Захворювання ендокринної системи

(Гломерулонефрит, піелонефрит, гостра і хронічна недостатність нирок, цукровий діабет. Захворювання щитоподібної залози. Гіпотиреоз.)»

План лекції.

- 1) АФО системи сечовиділення у дітей.
- 2) Дифузний гломерулонефрит: причини, основні клінічні ознаки, форми гломерулонефриту, зміни в сечі, дієтичне та медикаментозне лікування, догляд за дітьми.
- 3) Поняття про гостру та хронічну недостатність нирок.
- 4) Диспансерний нагляд за хворими.
- 5) Профілактика захворювань нирок.

АФО органів виділення

Органи виділення у новонародженої дитини розвинені досить добре. Інтенсивність обміну речовин, насиченість організму новонародженої дитини водою потребують інтенсивної роботи нирок і сечовивідних шляхів.

Грудна дитини виділяє сечу приблизно 20-25 разів на добу.

Нирки у новонароджених дітей розташовані нижче, ніж у дорослих. Відносна вага нирок в 2 рази більше, ніж у дорослих (1\100 ваги, у дорослих - 1\200 ваги). Корковий шар і каналці нирок у новонароджених розвинені слабо. Найбільш інтенсивно нирки ростуть на 1-му році життя і в період статевого розвитку.

Сечоводи у новонародженої дитини мають довжину 6-7 см. Вони звивисті, місцями розширені.

Еластична тканина і м'язові волокна розвинені слабо.

Сечовий міхур у новонароджених дітей розташований значно вище, ніж у дорослих, його передня поверхня прилягає до черевної стінки. З віком сечовий міхур поступово спускається до порожнини малого тазу. Слизова оболонка сечового міхура ніжна, м'язова і еластична тканини - недорозвинені.

Ємкість сечового міхура: у н\н - 50 мл;

в 3 міс. - 100 мл;

в 1 рік - 200 мл;

в 10 років - 800-900 мл

Питома вага сечі у дітей грудного віку нижча, ніж у дорослих (1003-1006), з віком вона підвищується (в 5 років - 1009-1016).

Кількість сечі залежить головним чином від кількості і якості їжі, чим більше дитина випиває рідини, тим більше сечі виділяється. Крім того, кількість сечі залежить також від температури: у холодному приміщенні кількість сечовиділень збільшується; в теплом приміщенні - зменшується, так як вода з організму більш інтенсивно виділяється при диханні і через шкіру.

Добова кількість сечі складає: у н\н - 2-100 мл;

в 1 міс. - 300 мл;

в 1 рік - 600-750 мл

в 5 років - 1 л.

в 10 років - 1,5 л.

в 15 років - до 2 л.

Для визначення добового діурезу у дітей до 10 років користуються формулою:

$$M = 600 + 100 (P - 1)$$

ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ

Гострий гломерулонефрит - імунно-інфекційне запальне захворювання клубочків з двобічним ураженням і втягуванням у процес каналців, артеріол, стромы нирок.

При цьому захворюванні страждають різні органи та системи організму, порушується обмін речовин, що призводить до ранньої інвалідизації дітей та підлітків.

Найчастіше гломерулонефрит виникає у дітей від 5 до 12 років, дуже рідко - в перші 2 роки життя. Частота захворювань на гломерулонефрит збільшується в осінньо-зимовий період. Ця патологія нирок становить 2-3% госпіталізації дітей віком понад 2р і має тенденцію зростати.

Чинники

Головним чинником є нефритогенні штами В-гемолітичного стрептокока групи А. Найчастіше це штами 12 та 49.

Стафілококова інфекція теж важливий чинник виникнення гломерулонефриту.

Доведено значення вірусів для розвитку даної патології, особливу увагу приділяють HBsAg. Чинниками, що сприяють розвитку захворювання, є чинники небактеріального походження, а саме:

- дія вологого холоду;
- травма поперекової ділянки;
- надмірна інсоляція;
- повторне введення вакцин та сироваток;
- непереносимість ліків;
- спадковість

Виникнення первинного гломерулонефриту - це наслідок взаємодії генетичних, інфекційних чинників з чинниками небактеріального походження. Тому механізм розвитку захворювання досить складний. Виникає гломерулонефрит у сенсibilізованому організмі з високим вмістом у крові антитіл. Останні вступають у взаємодію зі стрептококковими, стафілококковими,

вірусними антигенами. Імунний комплекс антиген - антитіло фіксується на внутрішній стінці капілярів, гломерули або проникає глибше. Але для виникнення запалення у гломерулах цього недостатньо, одночасно активується система комплементу і відбувається ферментативна каскадна активація цієї системи. Внаслідок цього виникають порушення мікроциркуляції, фібринові мікротромби, облітерація та склероз капілярів. Лейкоцити і моноцити потрапляють у ділянку імунологічного ушкодження і сприяють різкому зростанню коагуляційної активності.

Активується кінінова система. Активні кініни ушкоджують епітелій капілярів клубочків, збільшують їх проникність і підвищують протеїнурію.

Отже, можна виділити такі **основні механізми розвитку гломерулонефриту:**

- 1) ушкодження нирок імунними комплексами;
- 2) активація системи комплементу;
- 3) активація системи локальної гіперкоагуляції та фібринолізу;
- 4) порушення мікроциркуляції в каналцях, утворення мікротромбів;
- 5) порушення структур базальних мембран епітелію та посилення їх проникності;
- 6) склероз та руйнування клубочків;
- 7) хронізація ниркового процесу.

Класифікація.

А. Гострий гломерулонефрит

За синдромами:

1. З нефритичним синдромом.
2. З нефротичним синдромом.

3. З ізольованим сечовим синдромом.

4. З нефротичним синдромом, гематурією та гіпертензією.

За активністю процесу:

1. Період початкових проявів.

2. Період зворотного розвитку.

3. Перехід у хронічний гломерулонефрит.

За функціональним станом нирок:

1. Без порушень функції нирок.

2. Гостра ниркова недостатність.

Б. Хронічний гломерулонефрит.

За формами:

1. Нефротична.

2. Гематурична.

3. Змішана.

За активністю процесу:

1. Період загострення.

2. Період часткової ремісії.

3. Період повної клініко-лабораторної ремісії.

За функціональним станом нирок:

1. Без порушення функцій.

2. З порушенням функцій.

3. Хронічна ниркова недостатність.

В. Підгострий (злоякісний) гломерулонефрит.

За функціональним станом нирок:

1. З порушенням функції нирок.

2. Хронічна ниркова недостатність.

Клінічні прояви.

Умовно розрізняють початковий період гострого гломерулонефриту, період розпалу (до 4 тиж.), період зворотного розвитку процесу (2-3 міс і більше) або переходу у хронічний гломерулонефрит.

Початковий період частіше проявляється через деякий час після перенесеної гострої інфекції. У перші дні захворювання з'являються загальні симптоми, а саме:

- погіршення загального стану;

- слабкість, втомлюваність;
- головний біль;
- нудота, блювання;
- зниження апетиту;
- підвищення температури тіла до 380С;
- мала кількість виділеної за добу сечі;
- пастозність обличчя.

Невдовзі з'являється блідість обличчя, набряк тканин стає поширеним, змінюється колір сечі, яка стає іржавою.

Іноді у початковий період можуть з'являтися симптоми ниркової еклампсії:

- різкий головний біль;
- раптове блювання;
- порушення свідомості;
- різке підвищення артеріального тиску;
- зниження зору;
- судоми.

Початковий період може бути і малосимптомним.

Період розпалу гломерулонефриту характеризується такими синдромами:

- 1) синдромом гострого ураження ниркових клубочків;
- 2) набряковим синдромом;
- 3) серцево-судинним синдромом;
- 4) мозковим синдромом.

Синдром гострого ураження ниркових клубочків (сечовий синдром) проявляється порушенням сечовиділення - олігурія, анурія, та патологічними змінами сечі - протеїнурія, гематурія, циліндрурія.

Олігурія - один із ранніх і частих проявів гломерулонефриту. Добовий діурез може зменшуватися до 80-100 мл, при цьому визначають високу питому вагу (1040 - 1050 і більше).

В окремих випадках спостерігають повну затримку сечі - анурію. Олігурія зникає на 4-6-й день після призначеного лікування.

Протеїнурія постійний симптом гломерулонефриту. Рівень білка в сечі коливається від 1% до 30% і вище. За добу з сечею може виділятися 1-2г і більше білка.

Гематурія - один із найважливіших симптомів і має велике діагностичне значення.

Частіше це мікрогематурія, коли кількість еритроцитів не перевищує 20-40 екземплярів у полі зору. В перші дні захворювання може проявитися макрогематурія, інтенсивність

якої зменшується до 3-4-го тижня. Макрогематурія змінює солом'яно-жовтий колір сечі на кров'янистий до іржавого(вид м'ясних ополісків). Гематурія виявляється протягом декілької місяців. Переважають у сечі в основному вилужені еритроцити.

Циліндрурія проявляється переважно гіаліновими (до 5-8 у полі зору) , рідше зернистими, епітеліальними і воскоподібними (3-5 у полі зору) циліндрами. Поява воскоподібних циліндрів вказує на несприятливий прогноз захворювання, важкість процесу. Циліндри формуються в дистальному відділі нефрона, складаються з білка із включенням формених елементів, епітеліальних клітин, клітинного детриту.

Набряковий синдром - один із частих та ранніх проявів захворювання. Його частота в перші 5 днів становить 70-78%. набряк виникає в перші дні захворювання, на 3-4-й день він поширюється. Спостерігають набряк обличчя, повік уранці, потім набряк прогресує і поширюється на все тіло, з'являється рідина у плевральній, черевній, перикардіальній порожнинах. набряки щільні, рідина багата на білок (1-2%) і натрію хлорид. У разі неускладненого перебігу гломерулонефриту набряк триває 10-15 діб.

Серцево-судинний синдром проявляється:

- підвищенням артеріального тиску на 30-40 мм.рт.ст.;
- розширенням тонів серця;
- нижнім систолічним шумом на верхівці серця;
- акцентом II тону над легеневою артерією;
- іноді екстрасистолією;
- рідше задишкою, ціанозом.

Гіпертензивний синдром реєструють у 50% випадків. Його тривалість 8-10 діб. Нормалізація тиску супроводжується поліпшенням загального стану.

Найхарактернішими змінами ЕКГ у хворих на гострий гломерулонефрит, є такі:

- низький вольтаж зубців Р і R;
- деформація зубця Т (двофазовий або плоский);
- затримка передсердно-шлуночкової провідності;
- збільшення інтервалу Р- Q.

Мозковий синдром - показник важких форм захворювання. Для нього характерні такі прояви:

- різкий головний біль;
- безсоння;
- млявість;
- судоми.

У дітей раннього віку виникають азотемічна та ацидотична інтоксикації, наслідком чого може бути синдром ураження травної системи. Прояви цього синдрому такі:

- зниження апетиту;
- нудота і блювання;
- біль у животі;
- збільшення печінки (до 2-3 см);
- рідше - збільшення селезінки.

Залежно від переваги того чи того синдрому розрізняють гострий гломерулонефрит з нефритичним синдромом (переважає сечовий синдром з макрогематурією); гострий гломерулонефрит з нефротичним синдромом (проявляється набряковий синдром у 100% випадків); гострий гломерулонефрит з ізольованим сечовим синдромом (діагностується за тривалою мікрогематурією); гострий гломерулонефрит з нефротичним синдромом, гематурією та гіпертензією - змішана форма.

Найважча і така, що найрідше зустрічається, форма - підгострий гломерулонефрит. На відміну від гострого процесу для нього характерна тенденція до злоякісного перебігу. Поступово поширюються набряки, гематурія і гіпертензія зростають до високих цифр. Функціональна здатність нирок знижується. Спостерігають набряк сосочка зорового нерва. Розвивається гіпопротеїнемія, гіперазотемія, холестеринемія.

Клінічні форми хронічного гломерулонефриту формуються на 2-му році після перенесеного гострого гломерулонефриту. Виділяють нефротичну, гематуричну та змішану форми хронічного гломерулонефриту.

Нефротична форма характеризується набряковим синдромом, в аналізах сечі протеїнурія (понад 2%), циліндрурія, мікрогематурія. Іноді з сечею за добу виділяється 10г і більше білка.

Артеріальний тиск залишається в межах норми.

Гематурична форма визначається стійкою гематурією (сеча набуває кров'янистого кольору).

Ця форма досить віжко піддається лікуванню. Можливе короткочасне підвищення артеріального тиску. Набряки відсутні.

Змішана форма проявляється всіма характерними синдромами.

З кожним новим загостренням хронічного гломерулонефриту чіткіше проявляються симптоми недостатності нирок з порушенням їх функцій, уражаються інші органи і системи.

Розрізняють 3 функціональних стадії хронічного процесу:

I стадія - період компенсаторної хронічної недостатності нирок. Порушення функції нирок незначне і має тенденцію до нормалізації. Залишковий азот і сечовина крові підвищується тільки у період загострення.

II стадія - період значного порушення фільтраційної функції нирок. Залишковий азот і сечовина крові підвищені, знижується клубочкова фільтрація(КФ

III стадія - стадія декомпенсації ниркових функцій. Клінічна картина має прояви азотемічної уремії. Концентраційна функція нирок втрачена. Підвищені залишковий азот, сечовина крові та креатинін-).

Оцінка стану.

Стан хворого на гломерулонефрит оцінюють за головними синдромами (набряковим, сечовим, гіпертензивним, мозковим, порушенням серцево-судинної, травної систем). Обов'язково треба врахувати клініко-лабораторні та біохімічні зміни з боку крові. Можливі такі зміни:

- помірна нормохромна анемія;
- збільшення ШОЕ;
- еозинофілія, іноді нейтрофільний лейкоцитоз, тромбоцитопенія;
- помірна гіпопротеїнемія, диспротеїнемія (зменшення кількості альбумінів та збільшення α_2 - і γ - глобулінів).
- гіперхолестеринемія;
- гіперліпідемія;
- підвищення залишкового азоту, сечовини та креатиніну;
- зниження клубочкової фільтрації;
- підвищення рівня хлориду і калію;
- підвищення титру антистрептококових антитіл.

Аналіз виявлених симптомів гломерулонефриту дозволяє формувати разом із батьками хворої дитини наявні та потенційні проблеми та скласти план сестринського догляду.

План сестринського догляду.

Проблема: Підвищення артеріального тиску. Гіпертензивний синдром.

Причина. Інфекційно-алергічне запалення нирок. В активній фазі захворювання продукується в підвищеній кількості ренін, який взаємодіє в печінці з ангіотензином і стимулює секрецію альдостерону, що сприяє підвищенню артеріального тиску.

Очікуваний результат

Нормалізація артеріального тиску.

Дії медсестри:

1. Ліжковий режим.
2. Дієта.
3. Гіпотензивна терапія: допегіт, каптоприл у вікових дозах.
4. Контроль артеріального тиску, пульсу, дихання.
5. Контроль аналізів сечі.
6. Контроль аналізів крові (рівень сечовини, креатиніну)

Проблема : Зменшення кількості виділеної сечі за добу (олігурія, короткочасна анурія).

Причина. Інфекційно-алергічне запалення нирок, яке призводить до зменшення маси функціонуючих клібочків, зниження фільтрації в діючих клубочках, підвищення реабсорбції.

Очікуваний результат

Нормалізація функції нирок, відновлення добового діурезу.

Дії медсестри:

1. Дієта з обмеженням солі і білка. У гострий період дієта безсоліова. Коли набряки зникають і нормалізується артеріальний тиск, можна додавати до їжі по 1-2 г на добу солі, через 1 тиждень - 3-5 г на добу.

За відсутності набряків і артеріальної гіпертензії з перших днів хвороби можна давати солі по 1,5 г на добу.

2. Їжу збагатити калієм (при достатньому діурезі) такими продуктами: картопля, ізюм, курага, чорнослив.

3. Виключити з їжі продукти, що алергізують і мають екстрактивні речовини - бульйони, смажене м'ясо, ковбаси, консерви.

4. Обмежити білки, особливо у разі збільшення кількості сечовини і креатиніну в крові. Рекомендуються білки рослинного походження - картопля, гарбузи, рисова і вівсяна каші. З тваринних білків у перші дні можна призначати коров'яче молоко і курячі яйця (по 1-2 на тиждень). Пізніше додати сир, кефір. З 2-го тижня хвороби до раціону ввести варені м'ясо, рибу.

На початку хвороби добову кількість білка зменшити наполовину, а з 4-5-го тижня довести її до норми (2-2,5г).

У разі вираженої протеїнурії кількість білка у дієті не обмежувати.

Для поліпшення смакових якостей їжі- використовувати цибулю, часник.

5. У перші дні гострого гломерулонефриту або у разі загострення хронічного гломерулонефриту з набряками, високою гіпертензією, олігурією рекомендувати одноденну розвантажувальну цукрово-фруктову дієту.

Призначити 5-8г цукру на 1 кг маси тіла на добу у вигляді концентрованих розчинів з додаванням лимонного соку та фруктів (яблука, виноград) до 500-800г на добу. Можна призначити тільки фруктову дієту (1-1,5кг стиглих солодких яблук і кавунів) У разі необхідності розвантажувальну дієту можна повторити через 4-6 днів.

Об'єм рідини у розвантажувальний день регулювати індивідуально з урахуванням добового діурезу, вираженості набрякового синдрому, гіпертензії.

У дітей раннього віку розвантажувальну дієту застосовувати практично неможливо, тому в перші дні захворювання їм показана їжа, бідна на тваринні білки, і така, що містить мало солі: молоко, молочні суміші, кефір, овочеві пюре, компоти, соки.

Після розвантажувальної дієти призначити стіл без солі і м'яса. До харчового раціону входять картопля, вівсяна та рисова каші, капуста, гарбузи, молоко. Цей стіл містить: 40-50г білка (1-1,5г на 1 кг маси тіла); 85-70 г жиру (2,5-2,8г на 1 кг маси тіла); 300-400 г вуглеводів (13-15г на 1 кг маси тіла); енергетична цінність - 2000-2400 ккал (8374-10048 Кдж).

6. Необхідну кількість рідини в активній стадії орієнтовно розрахувати так: врахувати величину діурезу за минулу добу і додати рідину в кількості 300-500 мл.

7. У разі ремісії призначити дієту, яка відповідає віку дітей. Вилучити тільки продукти, що алергізують організм.

8. Для збільшення діурезу показані діуретичні засоби: салуретики і осмодіуретики.

9. Курс антибіотикотерапії проводити 4-6 тиж, кожні 10 днів змінюють антибіотики.

10. Провести антигістамінну і вітамінотерапію.

11. Глюкокортикостероїдні препарати використовувати при нефротичному синдромі.

Проблема : Поширення набряку з обличчя на тулуб, кінцівки.

Причина. Інфекційно-алергійне запалення нирок, наслідком чого є зменшення клубочків, що функціонують;

зниження фільтрації; затримка натрію і води в організмі; підвищення реабсорбції натрію нирковими канальцями;

підвищена проникність стінок капілярів з виходом рідкої частини крові з кров'яного русла і зниженням об'єму циркулюючої крові.

Очікуваний результат

Нормалізація функції нирок.

Дії медсестри

1. Ліжковий режим до ліквідації екстраренальних проявів хвороби, нормалізації артеріального тиску, зникнення набряків, поліпшення аналізів крові та сечі.

Середня тривалість ліжкового режиму - 2-3 тиж. Після досягнення явної позитивної динаміки ниркового процесу дитину можна переводити на напівліжковий режим.

2. Безсольова дієта - стіл №7а.

3. Антибіотикотерапія - ампіцилін, оксацилін, ампіокс, карбеніцилін, цефалізін (кефзол), цефатоксим (клафоран).

Курс 4-6 тиж, кожні 8-10 днів варто міняти антибіотики.

При оліго- та анурії дози антибіотиків зменшити до 1/2-1/3 добової дози.

4. Антигістамінні препарати - тавегіл, супрастин, діазолін, дипразин, задитен - у вікових дозах. Курс лікування 4-6 тижнів.

5. Діуретичні засоби - салуретики і осмодіуретики.

Салуретики: лазикс (фуросемід), дихлотіазид (гіпотіазид), етакринова кислота (урегіт) , клопамід (бринальдикс),тріампур , альдактон (верошпірон) .

Осмосдіуретики: 20% розчин глюкози 10-15 мл внутрішньовенно струминно та манітол 10-20% розчин (з розрахунку 1г на 1 кг маси тіла).

Діуретичний ефект справляють еуфілін, діуретин.

6. Нестероїдні препарати - вольтарен, індометацин, ібупрофен (бруфен), хінгамін . Курс лікування 3-6 місяців і більше.

7. Вітамінотерапія - аскорбінова кислота, рутин, ретинол, токоферол, вітаміни групи В.

8. Глюкокортикостероїдні препарати найбільший ефект справляють у разі нефротичної форми гострого і хронічного гломерулонефриту - преднізолон, урбазон, дексаметазон. Повна добова доза преднізолону становить 1,5-2 мг на 1 кг маси тіла. Протягом 3-4 тижнів призначити препарат у максимальній дозі з наступним переходом на тривалу переривчасту терапію. У міру зниження активності захворювання, поліпшення клінічних та лабораторних показників добову дозу поступово зменшити і через 1,5-2 міс. приблизно на половині початкової дози дитину перевести на переривчасте лікування у стаціонарі, яке продовжується вдома або в санаторії протягом

6-12 місяців. Повну відміну препарату також здійснити поступово - по 2,5-5 мг кожні 5 днів.

У період лікування глюкокортикоїдами призначити препарати калію - панангін, калію оротат.

9. Цитостатичні імуносупресори призначити у разі відсутності ефекту від гормональної терапії протягом 3-4 тиж.

Хлорбутин 0,2-0,3 мг на 1 кг маси тіла; циклофосфамід; азатиоприн - 2-3 мг на 1 кг маси тіла на добу. У повній дозі імуносупресори призначають у стаціонарі на 6-8 тиж., потім дають підтримувальні дози ще протягом 2-4 міс.

Оцінка результатів.

Для запобігання виникненню хронічного гломерулонефриту слід проводити етапне лікування хворих, дотримуватися послідовності та безперервності спостереження. В активний період хвороби здійснюють комплексну терапію в стаціонарі, потім дітей доліковують у поліклініці та місцевому санаторії. Незалежно від варіанта перебігу гломерулонефриту всі діти підлягають диспансерному спостереженню. Його здійснюють нефролог і дільничний педіатр поліклініки протягом 5 років від початку повної клініко-лабораторної ремісії. Диспансеризація передбачає активне спостереження та лікування, своєчасне виявлення загострення та профілактику рецидивів захворювання, здійснення реабілітаційних заходів. Після виписування зі стаціонару продовжують медикаментозне лікування, призначене лікарем. Протягом року забороняють заняття фізкультурою в загальній групі, не рекомендується ортостатичні навантаження, купання в відкритих водоймищах. Загострення в амбулаторних умовах виявляють завдяки регулярним оглядам дитини з обов'язковим вимірюванням артеріального тиску та дослідженням сечі. У разі виявлення загострення необхідно своєчасна корекція режиму, харчування,

медикаментозної терапії, навчального та фізичного навантаження, санація вогнищ хронічної інфекції. Якщо дитині проводять переривчастий курс лікування імунодепресантами, імуносупресорами та глюкокортикостероїдами, можливі побічні явища, які також потребують корекції. Оскільки причиною загострення часто є інтеркурентні захворювання, важливою є правильна тактика медпрацівника в цей період. Дитині призначають ліжковий режим, антибіотик на 8-10 днів, антигістамінний препарат та ін. У період долікування в поліклініці рекомендується 1 раз у рік комплексне обстеження в стаціонарі з метою контролю за станом функцій нирок (визначають рівень креатиніну та сечовини в крові, кліренс ендogenous креатиніну, реабсорбцію води, інші показники тубулярних функцій). Диспансеризацію дітей з хронічним гломерулонефритом здійснюють протягом усього періоду дитинства з наступною передачею під спостереження терапевтів.

Реабілітаційні заходи складаються із методичних, психологічних, педагогічних, соціально-економічних та професійних, які здійснюють на всіх етапах лікувального процесу з метою максимального відновлення здоров'я. Найоптимальнішим місцем реабілітації є місцевий санаторій, розташований у кліматичній зоні, в якій проживає дитина. Санаторно-курортне лікування призначається не раніше ніж через 10-12 міс від початку клініко-лабораторної ремісії.

Профілактика гломерулонефриту передбачає широке використання комплексу заходів, спрямованих на зміцнення здоров'я дитини. До них належать: організація правильного режиму, повноцінне харчування, проведення загартувальних процедур та гімнастики, облік дітей, які часто хворіють, своєчасне їх лікування, санація хронічних вогнищ інфекції, запобігання стресовим ситуаціям, особливий контроль за результатами захворювань, які найчастіше передують розвитку гломерулонефриту.

ПІЄЛОНЕФРИТ

Пієлонефрит - інфекційно-запальне захворювання з ураженням каналців та інтерстиціальної тканини нирок із залученням до цього процесу тканин чашечок і мисок. (Запалення тубулоінтерстиціальної частини нирки).

Пієлонефрит виявляють у 1-3,5% дітей різного віку. У структурі захворювань сечових органів пієлонефрит становить до 50-70% усіх захворювань і досить часто призводить до хронічної ниркової недостатності (ХНН). Серед причин ХНН пієлонефрит посідає 3-тє місце. Частота виникнення пієлонефриту у дівчаток і хлопчиків 1-го року життя приблизно однакова. Але у більш старшому віці дівчатка хворіють у 5-10 разів частіше, ніж хлопчики.

Чинники.

Головні чинники: причиною виникнення пієлонефриту у дітей є проникнення в сечові шляхи різних мікроорганізмів, які мають властивість прикріплюватися до клітин слизової оболонки та проникати через захисні бар'єри, а також мають певну токсиногенність і вірулентність.

Для виникнення запального процесу в нирках мають значення такі мікроорганізми:

- кишкова паличка - 40-60% хворих;
- клебсієла - 7-20% хворих;
- протей - 9-16% хворих;
- ентерококи - 5-15% хворих;
- стафілококи - 5-14% хворих;
- асоціації мікроорганізмів - 10-15% хворих.

Мікроорганізми найчастіше проникають у миски нирок висхідним шляхом - через сечоводи.

Цей шлях є характерним для дівчаток та дітей старшого віку. У дітей раннього віку мікроорганізми проникають частіше гематогенним або лімфогенним шляхом.

Чинники, що сприяють виникненню пієлонефриту:

- 1) спадкова схильність до захворювання нирок у батьків та близьких родичів;
- 2) захворювання матері у період вагітності (токсикоз, нефропатія, пієлонефрит та ін.);
- 3) дизембріологічні процеси в нирках;
- 4) порушення уродинаміки (стеноз клапанів сечівника, міхурово-сечовідний рефлюкс та ін.);
- 5) метаболічні та гемодинамічні порушення в нирках;
- 6) імунодефіцитні стани;
- 7) зниження активності факторів місцевого імунітету.

Класифікація.

За клінічними формами:

1. Первинний пієлонефрит (за відсутності анатомічних аномалій сечово-статевої системи і порушень обміну).
2. Вторинний пієлонефрит (виникає на тлі органічних та функціональних змін уро- та гемодинаміки або обмінних нефропатій).

За перебігом:

1. Гострий пієлонефрит.
2. Хронічний пієлонефрит.
 - а) хвилеподібний (з рецидивами);
 - б) латентний.

За стадіями:

1. Активна стадія.
2. Стадія часткової клініко-лабораторної ремісії.
3. Стадія повної клініко-лабораторної ремісії.

За функціональним станом нирок:

1. Пієлонефрит без порушень функції нирок.
2. Пієлонефрит із порушенням функції нирок.
3. Пієлонефрит із ХНН.

Клінічні прояви.

У клінічній картині гострого пієлонефриту домінує синдром загальної інтоксикації, який має такі прояви:

- температура тіла досягає 38-40°C;
- слабкість, млявість, неспокій;
- порушення сну;
- головний біль;
- нудота, блювання;
- можливі менінгеальні знаки без патологічних змін спинномозкової рідини (менінгізм).

Іноді над синдромом загальної інтоксикації в клінічній картині переважає шлунковокишковий синдром, який характеризується:

- нудотою і блюванням;
- болем у животі;
- діареєю;
- розвитком кишкового токсикозу та ексикозу.

Яскраво може проявлятися урологічний синдром (больовий), для якого характерний біль у попереку або нижній ділянці живота. Для виявлення цього синдрому у разі стертої клінічної картини можна застосувати виявлення симптому Пастернацького - посилення болю під час перкусії у ділянці проекції нирок.

У 30% випадків перебігу гострого пієлонефриту спостерігають дизуричний синдром, а саме:

- болісні сечовипускання;
- сечовиділення часті, малими порціями.

Для діагностики пієлонефриту найважливіше значення має сечовий синдром, за якого з'являються:

- каламутна сеча з пластівцями і осадом;
- нейтрофільна лейкоцитурія;
- бактеріурія (понад 100 тис. мікробних тіл в 1 мл сечі);
- протеїнурія (до 1%);
- еритроцитурія не характерна, але в полі зору можуть бути еритроцити (до 10).

Таким чином, для клінічної картини гострого пієлонефриту характерні синдроми:

- загальної інтоксикації;
- шлунково-кишковий;
- урологічний (больовий);
- дизуричний;
- сечовий.

Особливості клінічних проявів гострого пієлонефриту спостерігають у дітей 1-го року життя, що пов'язано з перевагою загальних симптомів над локальними. Тому в клінічній картині гострого пієлонефриту у дітей раннього віку визначаються такі синдроми:

- токсикозу;
- дегідратації;
- метаболічного ацидозу.

Рідше з'являються менінгеальний синдром та жовтяниця.

Хронічний пієлонефрит.

Хронічний пієлонефрит розвивається з гострого в разі неправильного лікування та наявності чинників, які сприяють такому розвитку, або з'являється непомітно. Має перебіги -хвилеподібний (з рецидивами) і латентний.

Для хвилеподібного хронічного пієлонефриту характерні періоди загострення, під час яких можуть бути фебрильна температура тіла, млявість, головний біль та інші явища інтоксикації, а дизуричні порушення виражені менше, ніж при гострій формі. Після загострення настають клінічні, а іноді і лабораторні ремісії.

Між загостреннями клінічна картина стерта, симптоми не яскраві. У деяких дітей можуть спостерігатися такі прояви:

- блідість; - схуднення - знижений апетит;
- темні кола під очима;
- пастозність повік;
- посилена пітливість;
- біль у животі;
- червоний дермографізм.

Діти, у яких хвороба має латентний перебіг, вважають себе здоровими, проте вони можуть дещо відставати у фізичному розвитку, бліді, часто хворіють на так звані простудні захворювання.

Оцінка стану. Стан дитини медична сестра оцінює на основі спостережень за клінічними проявами пієлонефриту, визначення в лабораторних аналізах сечі лейкоцитурії, бактеріурії, протеїнурії до 1 г\л. Має значення для діагностики проведення проби Нечипоренка (визначення кількості лейкоцитів і еритроцитів у 1 мл сечі). У хворих на

пієлонефрит кількість лейкоцитів зростає - понад 2000 в 1 мл сечі. Проба Зимницького вказує на порушення фільтраційної функції нирок. Під час проведення цієї проби медична сестра повинна звернути увагу на ніктурію, гіпоізостенурію-в порціях сечі незначні коливання питомої ваги, питома вага низька:1001-1010.

В аналізі крові можна виявити нейтрофільний лейкоцитоз (понад 16×10^9 /л). збільшену ШОЕ (понад 15 мм\год), підвищення титру антитіл та імуноглобулінів усіх класів.

Важливими методами діагностики є:

1. Сонографія(УЗД), що виявляє у хворих на гострий пієлонефрит збільшені розміри нирок, нечіткість та нерівність контуру “мискового ехосигналу”. Цей метод дозволяє виявити аномалії розвитку сечових органів і наявність обструкції.

2. Усім хворим на пієлонефрит проводять оглядову урографію та цистографію.

3. Проводять ізотопну ренографію та реносцинтиграфію/

Діагноз латентного хронічного пієлонефриту ставлять на підставі змін у сечі (лейкоцитурія).

У всіх випадках хронічного пієлонефриту потрібно зробити внутрішньовенну ренографію та інші спеціальні урологічні дослідження.

План сестринського догляду.

1. Ліжковий режим у гострий період.

2. Дієта №5 без обмеження солі, але з абсолютним вилученням продуктів, багатих на екстрактивні речовини (м’ясні бульйони, бобові, шоколад, кава, цитрусові, смажені страви тощо). У разі порушення функції нирок обмежити вживання солі і рідини.

Чергувати білкову і рослинну їжу, що створює несприятливі умови для існування мікрофлори. Чергування здійснювати кожні 3-5 днів. М’ясні страви корисно чергувати з картопляною дієтою.

3. Вживання рідини збільшити до 1,5-2 л - відвари фруктів, овочеві звіробою, шипшини, ізюму, мінеральні води.

4. Проведення антибактеріальної терапії залежно від чутливості мікрофлори з обов’язковим урахуванням функціонального стану нирок.

Разом з антибіотиками або після їх курсу проведення антибактеріальної терапії протягом 7-10 днів такими препаратами:

- уросептиками - неграм, невіграмон (50-60 мг на 1 кг маси тіла), грамурин (20-30 мг на 1 кг маси тіла), 5-НОК(нітроксолін) (8-10 мг на 1 кг маси тіла);

- нітрофуранами - фурагін, фурадонін, левантин (4-6 мг на 1 кг маси тіла);

- сульфаналамідами - бісептол, бактрим;

- фітопрепаратами - уролесан, фітолізин.

5. Проведення протизапальної терапії (вольтарен, ортофен, сургам, індометацин).

6. Для нормалізації мікроциркуляції використовують трентал, стугерон, цинаризин, курантил.
7. За використовують діуретики швидкої дії (фуросемід, лазикс, верошпірон) , які посилюють діурез і сприяють виведенню мікроорганізмів і продуктів запалення.
8. За показаннями фізіотерапія-УВЧ, СВЧ, електрофорез
9. Обов'язково стежити за сечовиділенням. Збільшити частоту сечовипускань таким чином, щоб у віці 7 років сечовипускання були кожні 1,5-2 год, у віці від 8 до 15 років - кожні 2,-2,5 години.

Оцінка результатів.

Результати оцінюють за клінічною картиною, даними лабораторних аналізів.

Антибактеріальні препарати призначають 7-10-денними курсами, замінюючи один одним до повної клініко-лабораторної ремісії. Після ліквідації гострого процесу застосовують фітотерапію. Бажано використовувати мінеральні води. Медична сестра повинна стежити за гігієною дитини. Кімната, де перебуває дитина, повинна добре провітрюватися, у ній має підтримуватися температура 20-22°C. Хвора дитина потребує спокою, медична сестра стежить за тривалістю сну, обмежує можливі зайві подразники.

Діти, перехворівші на пієлонефрит, перебувають на диспансерному спостереженні протягом 5 років після зникнення клінічних симптомів захворювання.

Для підвищення загальної реактивності організму показані адаптогени - елеутерокок, женьшень, пантокрин, пентоксил, дибазол, вітаміни. Дитину, що перенесла гострий пієлонефрит, звільнюють від щеплень на 3 роки..

Діти повинні максимально перебувати на свіжому повітрі, займатися ранковою гімнастикою, з обережністю в літній період проводяться заходи загартовування. Обов'язкова санація хронічних вогнищ інфекції.

У профілактиці гострого пієлонефриту головне значення приділяють боротьбі з інфекцією, усунуванню чинників,, що можуть сприяти загостренню захворювання.

Захворювання ендокринної системи .Цукровий діабет .

План лекції.

- 1) АФО ендокринної системи з урахуванням вікових періодів
- 2) Поняття про ендокринні захворювання у дітей.
- 3) Цукровий діабет: причини, клінічні прояви, показники крові та сечі, особливості перебігу, ускладнення,, лікування хворих на діабет.
- 4) Діабетична кома, симптоми, перша допомога.
- 5) Допомога при гіпоглікемічній комі.
- 6) Роль медичної сестри під час надання першої допомоги при комах.

АФО ендокринної системи.

До ендокринних залоз належать: гіпофіз, шишковидне тіло, щитовидна залоза, прищитовидні залози, за грудинна залоза, надниркові залози, їх називають ще безпроточними тому, що вони не мають вивідних проток і виділяють утворені в них речовини — гормони — безпосередньо у кров.

Залози змішаної секреції- підшлункова залоза, чоловічі та жіночі статеві залози,

Гормони беруть участь у регуляції дихання, кровообігу, травлення, тісно пов'язані з процесами росту і розвитку, реактивністю і підтриманням стабільності внутрішнього середовища організму. Утворення їх і надходження в кров підпорядковані системі нервово-гуморальної регуляції функцій організму при провідній ролі центральної нервової системи. У дитячому віці анатомо-фізіологічні особливості ендокринних залоз істотно впливають на їхні функції.

Надниркові залози у новонароджених відносно більші, ніж у дорослих. Мозковий шар надниркових залоз недостатньо розвинутий, перебудова і диференціювання елементів закінчується до 2 років. Під час народження дитина отримує від матері надмірну кількість кортикостероїдів, що веде до пригнічення активності аденогіпофізу та інволюції фетальної зони.

З 4-го дня життя продукція та екскреція стероїдів досить різко знижуються, що відтворює картину гіпофункції надниркових залоз. Функціональна активність кори надниркових залоз підвищується до 10 дня життя і після цього поступово зростає. Функціональна недостатність надниркових залоз у дітей раннього віку призводить до розвитку токсикозів і синдрому раптової смерті.

Щитоподібна залоза у новонародженого має не закінчену будову. В наступні місяці і роки проходить її формування і диференціювання паренхіми. У новонародженої дитини відмічається транзиторний гіпотиреоз. У періоді пубертатного розвитку відмічається гіперфункція щитоподібної залози, особливо це виражено у дівчаток.

Паращитоподібна залоза у дітей раннього віку має свої особливості: відсутні оксифільні клітини, сполучнотканинні перетинки витончені, не містять жирової тканини, за розміром вона дещо менша, ніж у дорослих. Повне дозрівання паращитоподібної залози відбувається до пубертатного періоду. У новонароджених дітей відмічається недостатність паращитоподібних залоз, що супроводжуються транзиторною гіпокальціємією і гіпомагніємією з неврологічними порушеннями (тремор, судоми).

Гіпофіз – найбільш розвинена залоза при народженні дитини. Його гістологічною особливістю є відсутність базофільних клітин, функціональна особливість – різнобічність дій. У постнатальний період соматотропний гормон є основним метаболічним контрінсулярним гормоном. Функціональні порушення серйозно впливають на ріст дитини. Гіпофункція викликає гіпофізарний нанізм, гіперфункція – адипозогенітальну дистрофію.

Статеві залози мають вплив на ріст мускулатури, тонус ЦНС, артеріальний тиск, обмін речовин.

З діяльністю статевих залоз пов'язана поява вторинних статевих ознак: розвиток грудних залоз, ріст вусів і бороди, волосся на лобку та під пахвами. Гіпофункція статевих залоз призводить до розвитку євнухїдизму, крипторхізму, а гіперфункція – до передчасного статевого розвитку.

Цукровий діабет .

Визначення (ВООЗ, 1999): цукровий діабет – це група метаболічних захворювань, що характеризуються гіперглікемією, яка є наслідком дефектів секреції інсуліну, дії інсуліну або обох цих факторів.(Абсолютна , чи відносна недостатність інсуліну)

Класифікація цукрового діабету (ВООЗ , 1999)

-Цукровий діабет типу 1 (деструкція β -клітин, що зазвичай призводить до абсолютної інсулінової недостатності):

А. Автоімунний

Б. Ідіопатичний

-Цукровий діабет типу 2 (з переважною резистентністю до інсуліну та відносною інсуліновою недостатністю або з переважно секреторним дефектом та резистентністю до інсуліну або без неї).

-Гестаційний цукровий діабет.

-Інші специфічні типи:стани які характеризуються трмнзиторною , чи перманентною гіперглікемією.

Класифікація за ступенем важкості

Легка форма.

- В анамнезі відсутність кетоацидозу та ком.

- Відсутні мікро- та макросудинні ускладнення ЦД. Може бути діабетична ретинопатія 1 ст. або нефропатія 1-2 ст.

- Компенсація діабету досягається дієтою, фізичним навантаженням, фітотерапією.

Середньої важкості.

- В анамнезі – кетоацидоз.

- Діабетична ангіоретинопатія 1 ст. (непроліферативна).

- Діабетична нефропатія 3 ст. (стадія мікроальбумінурії).

- Діабетична артропатія, хайропатія 1 ст.

- Діабетична ангіопатія ніг 2-3 ст.

- Діабетична дистальна поліневропатія.

- Для компенсації (субкомпенсації) використовують інсулін або таблетовані цукропонижуючі препарати, або їх комбінацію.

Важка форма.

- Лабільний перебіг хвороби (частий кетоацидоз, кетоацидотична кома).
- Діабетична ретинопатія 2 ст. (передпроліферативна) або 3 ст. (проліферативна).
- Нефропатія 4 ст. (стадія протеїнурії) або 5 ст. із ХНН.
- Діабетична автономна невропатія різних органів, соматична поліневропатія з вираженим больовим синдромом.
- Діабетична енцефалопатія.
- Діабетична катаракта, у т.ч. зі зниженням зору.
- Діабетичні макроангіопатії.
- Діабетична остеоартропатія, хайропатія 2-3ст.(діабетична рука-обмеження рухливості кисті)
- Затримка фізичного і статевого розвитку (синдром Моріака та Нобекура).
- Хворі потребують постійного введення інсуліну.

Класифікація ускладнень:

1. Гострі ускладнення:

- діабетичний кетоацидоз; кетоацидотична кома;гіперглікемічна кома;
- гіперосмолярна кома;
- гіпоглікемія, гіпоглікемічна кома;
- молочнокисла (лактоацидотична) кома.

2. Хронічні ускладнення:

- ангіопатії (ретинопатія, нефропатія, ангіопатія ніг);
- невропатія (периферична, центральна, автономна);
- синдром Моріака, синдром Нобекура;
- ураження шкіри (дермопатія, ліпоїдний некробіоз, ліподистрофія, хронічна пароніхія);
- синдром діабетичної кисті (хайропатія, контрактура Дюпюїтрена);
- синдром діабетичної стопи, суглоб Шарко.

Критерії діагнозу цукрового діабету.

У нормі вміст глюкози в капілярній крові складає 3,3 -5,5 ммоль/л.

При глікемії натще < 6,1 ммоль/л проводиться стандартний оральний тест толерантності до глюкози (див. нижче). При отриманні двічі рівня глікемії натще в капілярній крові > 6,1 ммоль/л або в венозній крові > 7,0 ммоль/л, чи вибірково > 11.1 ммоль/л діагноз ЦД не викликає сумнівів і тест не проводиться.

ЦУКРОВИЙ ДІАБЕТ ТИПУ 1.

Код МКХ 10 – E.10

Визначення: Цукровий діабет, що розвинувся внаслідок деструкції β -клітин, з наступною абсолютною інсуліновою недостатністю.

Критерії діагностики цукрового діабету

1. Клінічні:

- поліурія;
- полідіпсія;
- поліфагія;
- втрата маси тіла;
- нічне нетримання сечі;
- сухість слизових оболонок рота;
- сверблячка шкіри і слизуватих;
- підвищена нервова збудливість;
- головний біль;
- біль в черевній порожнині, нудота, блювота (особливо при ДКА);
- діабетичний рум'янець;
- запах ацетону з рота;
- стоматит, в т.ч. ангулярний стоматит;
- часті інфекції;
- фурункульоз, ячмені;
- порушення зору.

1. Параклінічні:

а. Обов'язкові лабораторні

- гіперглікемія (див. вище);
- глюкозурія (зазвичай з'являється при рівні глікемії більше, ніж 8,88 ммоль/л);
- кетонурія.

б. Додаткові лабораторні

- С-пептид в сироватці крові знижений або відсутній;
- підвищений рівень глікованого гемоглобіну;
- підвищений рівень фруктозаміну;
- наявність аутоантитілів до антигенів бета-клітин, до інсуліну та до різних

ізоформ глутаматдекарбоксилази.

Лікування:

Лікування проводиться довічно.

Показання для госпіталізації у ендокринологічне відділення:

- вперше виявлений ЦД за відсутності діабетичного кетоацидозу (ДКА) - для корекції лікування, навчання за програмою “Школи самоконтролю хворого на цукровий діабет”;
- декомпенсація ЦД, в т.ч. при супутніх захворюваннях, яка не корегується у амбулаторно
- швидке прогресування хронічних ускладнень ЦД.

Показання для термінової госпіталізації у відділення або палату інтенсивної терапії:

- розвиток гострих ускладнень ЦД (ком);
- виражене зневоднення;
- приєднання інфекцій; - порушення психіки дитини.

1. Дієтотерапія:

- харчування різноманітне, адаптоване за віком, відповідне до фізичної активності та режиму введення інсуліну;
- перевага - кашам, хлібу, овочам і фруктам;
- обмежувати сіль та цукор;
- споживання жирів не забороняється маленьким дітям, але не бажане дітям старшого віку і підліткам;
- якщо дитина захворіла на ЦД у ранньому віці, то її грудне вигодовування рекомендується продовжити якнайменше до шестимісячного віку;
- оптимальна кратність харчування протягом доби: 3 основних і 3 легких прийомів їжі;
- добова калорійність їжі для дитини розраховується за формулою: $1000 \text{ ккал} + 100 \text{ ккал}$ на кожен рік її життя. З цієї кількості: вуглеводів 50–55 %, жирів – 30%, білків – 15-20%.

Табл. 3. Розподіл калоражу їжі протягом доби:

% від добової калорійності їжі

% від добової потреби у вуглеводах

1-й сніданок 25% 30%

2-й сніданок 10-15% 10%

Обід 25-30% 30%

Полуденок 5-10% 5%

1-а вечеря 20-25% 15-20%

2-а вечеря 5-10% 5%

- після розрахунку кількості калорій, що припадають на вуглеводи, визначають кількість хлібних одиниць (ХО) для можливості проведення взаємозаміни продуктів (10-12 г вуглеводів їжі прийнято за 1 ХО), що дозволяє замінювати продукти за еквівалентною кількістю вуглеводів;

Приблизна добова кількість ХО:

- 4 – 6 років – 12-13 ХО

- 7 – 8 років – 15-16 ХО

- 11 – 14 років: хлопчики – 18-20 ХО, дівчатка – 16 - 17 ХО

- 15 – 18 років: хлопчики – 19-21 ХО, дівчатка – 17 –18 ХО

2. Дозоване фізичне навантаження (ФН): ранкова гімнастика, дозована ходьба, ЛФК, заняття спортом тощо.

ФН потребує коректування дієти та зменшення дози інсуліну короткої дії відповідно енерговитратам.

Проводити ФН рекомендується через 1-2 години після їжі.

До, під час і після ФН слід вимірювати концентрацію глюкози в крові.

Протипоказане інтенсивне ФН при глікемії вище за 12-14 ммоль/л, оскільки це може спровокувати розвиток кетоацидозу.

3. Інсулінотерапія.

Для лікування дітей і підлітків рекомендовані до застосування тільки людські генно-інженерні інсуліни або інсулінові аналоги.

Використовують препарати ультракороткої, короткої дії, середньої тривалості, тривалої дії та суміші інсулінів різної тривалості дії у різному співвідношенні.

Табл. 4. Типи препаратів інсуліну і тривалість їхньої дії, які використовуються для лікування дітей хворих на цукровий діабет

Препарат інсуліну Початок дії Пік дії Максимальна тривалість дії

Короткої дії

(Актрапід НМ, Хумулін Регуляр, Інсуман Рапід) 30 хв. 1–3 год. 6–8 год.

Аналоги інсуліну швидкої дії (НовоРапід, Епайдра, Хумалог) 10–20 хв. 1–3 год. 3–5 год.

Тривалої дії (Протафан НМ, Хумулін НПХ, Інсуман Базал) 1–2 год. 4–12 год. 18–24 год.

Заздалегідь змішаний 30/70 (Мікстард 30/70, Хумулін М3) 0,5–1 год. 5–9 год. 18–24 год.

Заздалегідь змішаний 50/50 0,5–1 год. 1–3 год. 18–24 год.

Заздалегідь змішаний аналог інсуліну (НовоМікс 30) 10–20 хв. 1–3 год.

4–12 год. 18–24 год.

Аналоги інсуліну тривалої дії * (Лантус, 1–2 год. без пікові 11-24 год.

Левемір) 16-24 год.

* не застосовуються в лікуванні дітей до 6 років

Відразу після встановлення діагнозу ЦД призначається інсулін короткої дії підшкірно перед основними прийомами їжі (4-6 разів на день), іноді можлива комбінація швидкодіючого і тривалої дії інсуліну два рази в день.

Доза інсуліну при першій ін'єкції залежить від віку дитини і ступеня гіперглікемії: -0,1 ОД/кг

- у дітей перших років життя – 0,5 -1 ОД;

- у школярів - 2 - 4 ОД;

- у підлітків - 4 - 6 ОД;

Подальша доза інсуліну змінюється у залежності від динаміки рівня глікемії:

- якщо вона не зменшується, дозу інсуліну підвищують на 50%;

- глікемія наростає – дозу підвищують на 100%;

- глікемія знижується до гіпоглікемії – дозу зменшують на 25-50 %.

Крім того, при необхідності додатково роблять ін'єкції в 24 і 6 годин , а при вираженій декомпенсації вуглеводного обміну – і в 3.00, але в меншій кількості інсуліну з урахуванням відсутності прийому їжі вночі.

Через кілька днів переходять на комбіноване введення інсулінів (аналогів) продовженої дії (перед сніданком і на ніч) і короткої дії (перед основними прийомами їжі). Потреба в інсуліні при декомпенсації може перевищувати 1,5–2 ОД/кг маси тіла на добу. Після досягнення компенсації вуглеводного обміну доза інсуліну, як правило, знижується.

Протягом перших 3-4 днів лікування необхідне призначення препаратів калію – у дітей менше 12 років - по 750 мг калію хлориду щодня, старше 12 років — по 1500 мг препарату.

Табл. 5. Введення інсуліну протягом доби.

Кількість ін'єкцій Розподіл добової дози інсуліну

Дві ін'єкції в день □ 2/3 добової дози - перед сніданком □ 1/3 дози - перед вечерею:

○ 2/3 добової дози - інсулін тривалої дії

○ 1/3 добової дози - інсулін короткої дії

Три ін'єкції в день □ 40–50 % добової дози - перед сніданком:

○ 2/3 ранкової дози - інсулін тривалої дії

○ 1/3 – інсулін короткої дії

□ 10–15 % добової дози - перед вечерею (інсулін короткої дії)

□ 40 % дози - перед сном (інсулін тривалої дії)

Багаторазове введення

- 30–40 % добової дози - перед сном (інсулін тривалої дії)
- 60 – 70 % дози - перед основними прийомами їжі (інсулін короткої дії)

Корекція дози інсуліну проводиться за рівнем глюкози в крові натще, чутливості пацієнта до інсуліну.

Критерії ефективності лікування

- відсутність клінічних проявів декомпенсації ЦД;
- лабораторна компенсація ЦД (див. вище);
- відсутність важких гіпоглікемій. Припускається наявність окремих легких гіпоглікемій .

Дифузний токсичний зоб (Базедова хвороба , ТИРЕОТОКСИКОЗ)- аутоімунне захворювання, в основі якого лежить гіперфункція щитовидної залози та її гіперплазія.

Етіологія і патогенез. Основною причиною дифузного токсичного зоба є психічна травма. У 17-20% випадків захворювання зумовлюють грип, ангіна, кір, коклюш, скарлатина, ревматизм, енцефаліт.

Клініка. Ранніми симптомами є швидка втомлюваність, поганий сон, плаксивість, тахікардія, яка зберігається у дітей і під час сну. Діти, хворі на дифузний токсичний зоб, відрізняються надмірною активністю, дратівливістю, постійно перебувають у русі. У них відмічають підвищену пітливість, тремтіння рук, схуднення. Для тяжкої форми дифузного токсичного зоба характерні очні симптоми: екзофтальм (витрішкуватість), симптом Грефе (відставання верхньої повіки при русі очних яблук униз), симптом Штельвага (рідке неповне моргання), симптом Мебіуса (ослаблення або відсутність конвергенції очних яблук).

Для підтвердження діагнозу дифузного токсичного зоба визначають рівень гормонів щитоподібної залози та гіпофізу(ТТГ,Т3,Т4..)

Лікування дифузного токсичного зоба здійснюється консервативним та хірургічним методами.

Гіпотиреоз – захворювання, що спричинюється зниженою продукцією тиреоїдних гормонів щитовидної залози і недостатнім вмістом їх у крові. Гіпотиреоз може бути природженим і набутиим.

Етіологія і патогенез. Природжений гіпотиреоз найчастіше виникає в результаті внутрішньоутробної вади розвитку щитовидної залози. Набутий гіпотиреоз може розвинути після хірургічного видалення значної частини щитовидної залози або при гострому запальному процесі в ній.

Зниження функціональної активності щитовидної залози позначається на обміні білків, жирів, вуглеводів. Знижуються основний обмін і тонус симпатичної частини вегетативної нервової системи. Ці зміни зумовлюють особливо тяжкі наслідки в головному мозку, зумовлюючи тяжкі психічні дефекти у дітей.

Клініка. При природженому і набутому гіпотиреозі характерним є зовнішній вигляд хворого: потворне набрякле обличчя з товстими губами, збільшеним язиком, який ледь вміщується в роті, вузькі очні щілини, широке перенісся, непропорційно велика голова, коротка товста шия. Шкіра звичайно суха, згрубіла, холодна на дотик. Підшкірна основа пастозна або набрякла, волосся сухе, ламке, жорстке. Часто виявляють розходження прямих м'язів живота, пупкову грижу.

Звертає увагу відставання психомоторного розвитку: дитина млява, сонлива, на оточення не реагує. Звичайно такі діти починають пізно говорити, сидіти, стояти, ходити.

Хворі на гіпотиреоз дуже відстають у рості, більшість із них страждає на запор.

Рівень розумового розвитку знижений – від легкого ступеня до повної ідіотії. Якщо гіпотиреоз розвинувся у дітей, які старші за 2-3 роки, то серйозних порушень у їхньому розумовому розвитку не відмічають. Ці діти відрізняються своєю байдужістю до оточення, сповільненим мисленням.

Розпізнавання гіпотиреозу утруднене в основному в перші місяці життя дитини. Достовірними симптомами природженого гіпотиреозу в цьому періоді є в'ялість, байдужість до голоду, відсутність неспокою при мокрих пелюшках, запор. Дуже важливим для діагностики є визначення рівня білково-зв'язаного йоду. У нормі цей показник становить 35-75 мкг\л. При

гіпотиреозі він знижений пропорційно ступеню тяжкості захворювання.

Обстеження новонародженого на вроджений гіпотиреоз.

Загальні положення: вроджений гіпотиреоз – група захворювань, що супроводжуються зниженою продукцією тиреоїдних гормонів. У 90% хворих виникає в результаті ураження зачатку щитовидної залози. Причиною понад 10% випадків є генний дефект синтезу тиреоїдних гормонів або тканинних рецепторів до них.

Недостача тиреоїдних гормонів плоду веде до порушення диференціювання мозку. Ці зміни є незворотніми при пізньому виявленні та початку лікування після 2-3 тижневого віку.

Організаційні умови обстеження новонародженого на вроджений гіпотиреоз.

- 1) Обстеження здійснюється за дотримання вимоги поінформованої згоди матері.
- 2) Мета скринінгу: раннє виявлення захворювання та призначення лікування хворим новонародженим.
- 3) Показання: обстеження здійснюється всім новонародженим у віці 48-72 години життя до виписки з пологового будинку, (з тим, щоб у випадку сумнівного результату повторити тест, а у випадку повторного позитивного тесту – забрати кров з вени для визначення рівня ТТГ та гормонів щитовидної залози в сироватці та одразу (не пізніше 3-го тижня життя) розпочати замісну терапію.
- 4) Протипоказань немає.

Результати тестування і подальші дії.

У разі позитивного або слабопозитивного результату обстеження на гіпотиреоз скринінгова лабораторія повідомляє лікувально-профілактичний заклад за місцем проживання дитини та пологовий (інший) стаціонар де були взяті аналізи.

Лікування. Основним методом лікування гіпотиреозу у дітей є замісна терапія тиреоїдином (Лтироксин), яка повинна розпочинатися якомога раніше. Для дітей грудного віку доза тиреоїдину становить 0,003-0,005 г 2-3 рази на день. Дозу збільшують кожні 5-7 днів. З появою частих сечовиділень, пітливості, тахікардії, тобто проявів передозування препарату, дозу знижують на 10-15мг. Крім тиреоїдину, призначають ретинол, глютамінову кислоту, аміналон, церебролізин.

Одним з найбільш постійних симптомів гіпотиреозу є анемія. Для її лікування застосовують препарати заліза, ціанокобаламін, антианемін, у тяжких випадках – гемотрансфузії.

Прогноз захворювання у дітей залежить від своєчасності його виявлення і початку лікування.

Якщо лікування починати з перших місяців життя, то прогноз може бути сприятливим. Прогноз є несприятливим для психічного розвитку, коли поєднується природжений гіпотиреоз з органічними змінами в центральній нервовій системі.

Питання для самоперевірки:

1. Дайте визначення поняттю – природжена вада серця. Назвіть основні причини ПВС. Класифікація природжених вад серця. Основні клінічні прояви. Лікування природжених вад серця. Догляд за дітьми з ПВС.
2. Дайте визначення поняттю ревматизм . Етіологія ревматизму. Клінічні прояви ревматизму. Діагностика ревматизму. Лікування ревматизму. Профілактика ревматизму.
3. Вегетативна дисфункція. Причини ВД. Клінічні форми. Лікування
4. Гостра серцева недостатність клініка, діагностика, лікування, профілактика
5. Гостра судинна недостатність клініка, діагностика, лікування, профілактика
6. Назвіть нормальні показники гемограми. Дайте визначення поняття анемії. Класифікація анемій за причинним фактором . Ступені важкості анемій. Клінічні прояви анемій. Методи діагностики. Лікування анемій за причинним фактором.
7. Дайте визначення поняттю лейкоцитарна формула, зсув вліво- вправо
8. Дайте визначення поняття лейкемії. Причини лейкемії..Клінічні прояви (синдроми) лейкемії. Методи діагностики. Принципи лікування лейкемії.
9. Дайте визначення поняттю геморагічний діатез. Види ГД. Дайте визначення поняттю геморагічний васкуліт. Причини. Клінічні прояви. Діагностика. Лікування.
10. Дайте визначення поняттю гемофілія. Причини. Класифікація. Клінічні прояви.

11. Діагностика. Лікування. Дайте визначення поняттю тромбоцитопенія. Причини. Клінічні прояви. Діагностика. Лікування.
12. Перерахувати АФО нирок та сечовивідних шляхів у дітей. Назвіть показники нормального аналізу сечі. Порівняйте його з даними аналізу сечі при
13. Пієлонефриті та гломерулонефриті.
14. Дайте визначення гострого пієлонефриту . Назвіть етіологічні чинники. клінічні прояви гострого пієлонефриту. Назвіть методи обстеження при гострому пієлонефриті. Назвіть принципи лікування гострого пієлонефриту. Назвіть принципи профілактики гострого пієлонефриту.
15. Дайте визначення гострого гломерулонефриту . Назвіть етіологічні чинники. Назвіть клінічні прояви гострого гломерулонефриту. Назвіть методи обстеження при гострому гломерулонефриті. Назвіть принципи лікування гострого гломерулонефриту. Назвіть принципи профілактики гострого гломерулонефриту
16. Дайте визначення поняттю ниркова недостатність. Причини виникнення. Невідкладна допомога при ГНН
17. Дайте визначення поняттю - ендокринна система. Назвіть органи ЕС. цукровий діабет. Типи ЦД. Назвіть та обґрунтуйте клінічні прояви ЦД, методи діагностики ЦД. Хронічні ускладнення ЦД.
18. Гострі ускладнення ЦД. Види ком при ЦД. Обґрунтуйте патогенез виникнення. Назвіть методи невідкладної допомоги дитині при гіперглікемічній комі. Назвіть методи невідкладної допомоги дитині при гіпоглікемічній комі.
19. Дайте визначення поняттю-гіпотиреоз (мікседема), причини виникнення, клінічні прояви, лікування.
20. Уроджений гіпотиреоз. Клініка, діагностика, лікування

УВАГА: Всього 20 розширених питань!!!