

ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО
ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ «КУБАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

КЛАССИФИКАЦИИ И КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ

Учебное пособие для студентов медицинских вузов

(1-ая часть)

Рекомендовано Учебно-методическим объединением
по медицинскому и фармацевтическому образованию вузов России

Краснодар, 2014 г.

УДК 616-053.2-07:168.5(075.8)

ББК 57.3

К47

Составители:

Сотрудники КубГМУ: кафедры госпитальной педиатрии – проф. Шадрин С.А., д.м.н. Бурлуцкая А.В., доц. Сутовская Д.В., доц. Привалова Т.Е., Полянский А.В., асс. Статова А.В.; кафедры факультетской педиатрии – проф. Шашель В.А., проф. Назаретян В.Г., доц. Шадрина Э.М., доц. Щеголеватая Н.Н., доц. Баум Т.Г., доц. Первишко О.В.; кафедры педиатрии с курсом неонатологии ППС и ФПК - д.м.н. Клещенко Е.И., доц. Каюмова, Д.А., доц. Кулагина М.Г.; кафедры хирургии детского возраста – проф. Тараканов В.А., доц. Старченко В.М., доц. Стрюковский А.Е., доц. Надгериев В.М.

Рецензенты:

Зав. кафедрой детских инфекционных болезней с пропедевтикой детских болезней «Северо-Осетинской государственной медицинской академии» Минздрава России, доктор медицинских наук, профессор В.В. Лазарев.

Зав. кафедрой детских болезней лечебного и стоматологического факультетов ГБОУ ВПО «Ставропольской государственной медицинской академии» Минздрава России, доктор медицинских наук, профессор Н.А. Федько.

Классификации и критерии диагностики заболеваний у детей учебное пособие для студентов медицинских вузов. Краснодар. КубГМУ, 2014. – Часть 1 – 120 с.

Методическое пособие представляет собой обобщение материала по современным классификациям и критериям диагностики основных заболеваний у детей. Пособие написано в соответствии с программой преподавания педиатрии в медицинских вузах и предназначается студентам старших курсов.

«Рекомендовано Учебно-методическим объединением по медицинскому и фармацевтическому образованию вузов России в качестве учебного пособия для студентов, обучающихся по специальности 060103 65 - Педиатрия» №495/05.05-20 от 30.12.2013 г.

ОГЛАВЛЕНИЕ

ПРЕДИСЛОВИЕ	6
Раздел 1. ПАТОЛОГИЯ ГРУДНОГО И РАННЕГО ВОЗРАСТА	7
Хронические расстройства питания	8
Аномалии конституции	8
Рахит	11
Синдром рвоты и срыгиваний	12
Раздел 2. ПАТОЛОГИЯ СЕРДЕЧНО- СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ	14
Острая ревматическая лихорадка	14
Миокардиты	15
Кардиомиопатии	16
Артериальная гипертензия	20
Гипертоническая болезнь	20
Артериальная гипотензия	22
Синдром вегетативной дистонии у детей	23
Врожденные пороки сердца и крупных сосудов	24
Дефект межжелудочковой перегородки – ДМЖП	24
Дефект межпредсердной перегородки - ДМПП	25
Открытый артериальный проток	26
Тетрада Фалло	26
Полная транспозиция магистральных артерий	27
Коарктация аорты	28
Ювенильный ревматоидный артрит	28
Системная красная волчанка	31
Ювенильный дерматомиозит	32
Ювенильная системная склеродермия	34
Геморрагический васкулит	35
Раздел 3. ПАТОЛОГИЯ ДЫХАТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ	37
Бронхиты	37
Пневмонии	40
Хронические воспалительные болезни и пороки развития бронхов и легких	41
Пороки развития трахеи, бронхов, легких	41
Муковисцидоз	42
Плеврит	44
Бронхиальная астма	45
Астматический статус	48
Дыхательная недостаточность	48
Грибковые и паразитарные болезни	49
Раздел 4. ПАТОЛОГИЯ ПИЩЕВАРИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ	51
Эзофагит	51
Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь	52
Хронический гастрит и гастродуоденит	53
Язвенная болезнь желудка и/или двенадцатиперстной кишки	54
Синдром раздраженной кишки	57
Хронический панкреатит	57

Хронический энтероколит	58
Дисфункциональные расстройства желчевыводящих путей	59
Хронический холецистит	60
Желчнокаменная болезнь	61
Хронические вирусные гепатиты	62
Раздел. 5 ПАТОЛОГИЯ МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ	64
Острый постстрептококковый гломерулонефрит	64
Хронические гломерулонефриты	64
Быстро прогрессирующие гломерулонефриты	65
Нефротический синдром	66
Нарушения функций почек	68
Острая почечная недостаточность	68
Хроническая почечная недостаточность	70
Гемолитико-уремический синдром	71
Инфекция мочевыводящих путей	71
Пиелонефрит	71
Классификация пузырно-мочеточникового рефлюкса	73
Цистит	73
Дисметаболические нефропатии	74
Тубуло-интерстициальный нефрит	75
Мочекаменная болезнь	76
Раздел 6. ПАТОЛОГИЯ СИСТЕМЫ КРОВЕТВОРЕНИЯ	77
Анемии	77
Геморрагические диатезы	79
Геморрагический васкулит	80
Гемофилия	82
Тромбоцитопении	84
Тромбоцитопатии	84
Острый лейкоз	86
Хронический миелолейкоз	87
Лимфогранулематоз	88
Лимфаденопатии	90
Гистиоцитозы	91
Раздел 7. ПАТОЛОГИЯ ЭНДОКРИННОЙ СИСТЕМЫ	93
Сахарный диабет	93
Диабетическая ретинопатия	94
Диабетическая нейропатия	95
Диабетическая нефропатия	96
Гипогликемия	96
Диабетический кетоацидоз	97
Ожирение	98
Метаболический синдром	99
Синдром гипотиреоза	99
Синдром тиреотоксикоза	100
Хронический аутоиммунный тиреоидит	102

Диффузный токсический зоб	102
Диффузный эутиреоидный зоб	103
Коллоидный узловой зоб	104
Подострый тиреоидит	104
Рак щитовидной железы	105
Акромегалия и гигантизм	106
Несахарный диабет	107
Гиперальдостеронизм	108
Гипокортицизм или надпочечниковая недостаточность	108
Врожденная дисфункция коры надпочечников	109
Феохромоцитома	110
Синдром гиперкальциемии	111
Синдром гипокальциемии	111
Остеопороз	112
Синдром гипогонадизма	113
Синдром гинекомастии	113
Синдром преждевременного полового созревания	114
Синдром задержки полового развития	114
Нарушение формирования пола (гермафродитизм)	115
Раздел 8. ПАТОЛОГИЯ ИММУННОЙ СИСТЕМЫ	116
Иммунодефицит	116
Аллергия	118
Анафилактический шок	119
Диагностические критерии аллергического заболевания	120
Респираторные аллергии	121
Диагностические критерии атопического дерматита	121

ПРЕДИСЛОВИЕ

Нозологический развернутый диагноз является конечным этапом диагностического процесса. Четкая регламентация в понимании сущности заболевания позволяет определить целесообразную стратегию и тактику ведения больного. В последнее время, говоря о диагнозе, становится принятым и весьма перспективным формулировать определение, включающее этиологию, патогенез, морфологию, клинику, функцию и прогноз. Подобная идеология позволяет в одном предложении кратко и четко определять сущность болезни.

Современная медицинская литература содержит подробный алгоритм диагностики различных нозологических форм. Однако при всей его детализации студенту и начинающему врачу бывает трудно выделить основные критерии постановки того или иного диагноза. В этом плане, представляется важным выделение ведущих критериев диагностики. Основная цель данного издания унифицировать постановку диагнозов при соматической, инфекционной и хирургической патологии детского возраста.

В данном пособии каждой нозологической форме дано современное определение, приведена наиболее употребляемая классификация и сформулированы ведущие критерии диагностики.

Пособие подготовлено сотрудниками четырех кафедр: госпитальной и факультетской педиатрии, педиатрии с курсом неонатологии ФПК и ППС, хирургии детского возраста. Издание предназначено студентам старших курсов и начинающим врачам.

Раздел 1. ПАТОЛОГИЯ ГРУДНОГО И РАННЕГО ВОЗРАСТА

Хронические расстройства питания

Белково-энергетическая недостаточность (E40-46) -

полиэтиологичная группа заболеваний детей первого года жизни, характеризующаяся нарушением усвоения питательных веществ и гармоничности физического развития.

Классификация

- **Гипостатура** - равномерное отставание в росте и массе тела при несколько сниженной упитанности и тургоре тканей у детей первого года жизни; для детей старше года - предлагается термин “алиментарный субнанизм”
- **Паратрофия** - преобладание массы над длиной, равномерно избыточными или нормальными обоими параметрами, с явными клиническими признаками нарушения трофики
- **Гипотрофия** – дефицит массы в результате комплекса разнообразных неблагоприятных факторов пренатального и постнатального происхождения (I - III степени).

ЗВУР (задержка внутриутробного развития, пренатальная гипотрофия) – недостаточная масса тела при рождении по отношению к гестационному возрасту (масса ниже 10-го центиля)

Критерии диагностики

1. Клинически:

- а) синдром трофических расстройств – истончение подкожно-жировой клетчатки, снижение тургора тканей, плоская кривая нарастания массы тела, дефицит массы тела относительно роста, признаки полигиповитаминоза и - микроэлементоза;
- б) синдром пищеварительных нарушений – анорексия, диспептические расстройства, снижение толерантности к пище, признаки мальдигестии в копрограмме;
- в) синдром дисфункции ЦНС – снижение эмоционального тонуса, преобладание отрицательных эмоций, беспокойство/апатия, отставание психомоторного развития;

г) синдром нарушений гемопоэза и снижения иммунобиологической реактивности (дефицитные анемии, вторичные иммунодефицитные состояния (особенно страдает клеточное звено иммунитета).

2. Стёртое, атипичное течение патологических процессов

Аномалии конституции

Аномалии конституции (диатез) – это генетически детерминированная особенность организма, определяющая своеобразие его адаптивных реакций и предрасполагающая к определенной группе заболеваний.

Классификация диатезов у детей грудного и раннего возраста

Тип диатеза	Клиническая форма	Тяжесть течения	Период
Экссудативно-катаральный	1. Пастозная 2. Эритическая	Легкое Умеренное Тяжелое (выраженные проявления)	Латентный (бессимптомный)
Аллергический	1. Атопическая 2. Аутоиммунная 3. Инфекционно-аллергическая		
Лимфатико-гипопластический	1. Макросомальная 2. Микросомальная		Манифестный (клинических проявлений)
Нейро-артритический	1. С преобладанием нервно-психических нарушений 2. С доминированием дисметаболических нарушений		

Классификация диатезов (по патогенезу)

Иммунопатологические	Дисметаболические	Органотопические	Нейротопические
Атопический Аутоиммунный Лимфатический Инфекционно-аллергический	Мочекислый Оксалатный Диабетический Адипозодиатез	Нефротический Интестинальный Гипертонический Кардиоишемический Атеросклеротический	Психастенический Вегетодистонический

Экссудативно-катаральный диатез - своеобразное состояние реактивности детей грудного и раннего возраста,

характеризующееся склонностью к рецидивирующим инфильтративно-дескваматозным поражениям кожи и слизистых оболочек, развитием псевдоаллергических реакций и затяжному течению воспалительных процессов, лимфоидной гиперплазией, лабильностью водно-солевого обмена.

Критерии диагностики.

1. Клинически: **кожные проявления** - токсическая эритема новорожденных; не поддающиеся лечению и уходу опрелости; «молочная корка»; транзиторные, не зудящие высыпания (мелкоточечные типа потницы, пятнисто-папулезные, уртикарные), строфулюс- зудящие узелки с серозным содержимым; **изменения на слизистых оболочках** - «географический язык», рецидивирующая молочница полости рта, затяжной ринит с обильным серозно-слизистым отделяемым при нормальной температуре и удовлетворительном состоянии; **абдоминальные проявления** - неустойчивый стул при отсутствии явных погрешностей в питании и кишечной инфекции
2. Лабораторно: обилие слущенного эпителия в моче и других экскрементах; протеинурия, лейкоцитурия.

Атопический диатез: проявляется избыточным синтезом общего IgE, увеличением количества Т-хелперов, дисбалансом продукции ИЛ, дефицитом общего и секреторного IgA, недостаточностью фагоцитарной активности нейтрофилов и макрофагов.

Аутоиммунный диатез: характеризуется повышенной чувствительностью кожи к УФ-облучению, значительным повышением гамма-глобулинов в крови, выявлением LE-клеток, антинуклеарных факторов, поликлональной активации В-лимфоцитов, а так же Т-хелперов, при сниженной активности Т-супрессоров, повышением уровня IgM в крови в состоянии полного клинического благополучия.

Инфекционно-аллергический диатез: характеризуется длительными периодами субфебрильной температуры и повышения СОЭ в общем анализе крови, после острых респираторно-вирусных инфекций и заболеваний носоглотки.

Лимфатико-гипопластический диатез – аномалия конституции, характеризующаяся генерализованной гиперплазией центральных и периферических лимфатических органов, гипоплазией ряда внутренних органов (сердца, почек), гипофункцией эндокринных желез (надпочечников, половых желез, щитовидной железы, гипоталамо-гипофизарной системы), лабильностью водно-электролитного обмена, нарушением метаболизма липидов и углеводов в сочетании с иммунологическими дисфункциями.

Критерии диагностики

1. Основные: специфический фенотип – мягкие черты лица, бледность, мраморность кожи, пастозность, мышечная гипотония, вялость (снижение возбудимости ЦНС); особенности физического развития: большие длина и масса тела при рождении, увеличение размеров головы и живота, длины конечностей, кистей, стоп, короткая шея; генерализованная и стойкая (вне заболеваний) гиперплазия лимфоидной ткани.

2. Дополнительные: клиника тимомегалии - одышка, стрidor, срыгивания, осиплость голоса, коклюшеподобный кашель вне инфекции, коллапс, брадикардия, отечность шеи; повторные ОРИ с клиникой подсвязочного ларингита, обструктивного синдрома, нейротоксикоза, судорожного синдрома; длительный субфебрилитет (вне связи с инфекцией); повышенный аппетит; кардиопатия («капельное» сердце, гипоплазия дуги аорты, систолический шум, понижение АД); задержка полового развития; при сочетании с ЭЖД - кожные проявления.

Нейроартритический диатез – генетически обусловленное нарушение обмена веществ, в первую очередь пуриновых оснований и повышением синтеза мочевой кислоты, а так же характеризуется неустойчивостью углеводного и липидного обменов, кетоацидозом, повышенной нервной возбудимостью, спастическими и аллергическими симптомами.

Критерии диагностики

1. Основные признаки: а). нервно-психические нарушения: ускоренное психомоторное развитие в первые годы, эмоциональная

лабильность, раздражительность, нарушение сна, логоневроз, энурез, двигательная расторможенность, страхи, негативизм, анорексия;

б). дисфункция вегетативной нервной системы: гипергидроз или сухость кожи, внезапные повышения температуры без признаков воспаления, ДЖП, ВСД, рецидивирующая ацетонемическая рвота.

2. Дополнительные признаки: аллергические реакции - крапивница, отек Квинке, астматический синдром; артралгии; дизурия; почечная колика; дефицит или избыток массы тела; оранжевые мочевые пятна на пеленках (уратурия); при сочетании с экссудативно-катаральным диатезом – кожные сыпи по типу атопического дерматита.

Рахит (E55.0)

Рахит - гетерогенная по этиологии возрастная остеопатия в условиях напряженного фосфорно-кальциевого обмена интенсивно растущей кости, характеризующаяся гиперплазией и недостаточной минерализацией остеоидной ткани.

Классификация

Периоды	Тяжесть течения	Характер течения	Характер нарушений минерального обмена
Начальный Разгара Реконвалесценции Остаточных явлений	Лёгкое (I ст.) Средне тяжелое (II ст.) Тяжёлое (III ст.)	Острое Подострое Рецидивирующее	Кальципенический Фосфоропенический Без выраженных изменений Са и Р

Критерии диагностики

1. Клинически: нервная система – беспокойство, нарушение сна, вздрагивание во сне, потливость, облысение затылка, гиперестезия; мышечная система - слабость связок и гипотония мышц, нарушение статических функций; костная система - размягчение костей

черепа, задержка закрытия большого родничка, поздний и неправильный порядок прорезывания зубов, "рахитические четки" на средних ребрах, «рахитические браслетки», деформации костей предплечий, плеч, ног, сужение входа в малый таз.

2. Лабораторные: фосфор в плазме 0.6 – 0.8 ммоль/л, кальций в плазме до 2.0 ммоль/л, гиперфосфатурия, увеличение щелочной фосфатазы.

3. Инструментально: рентгенография: нечеткие контуры и разломаченность концов зон предварительного обызвествления, блюдцеобразное расширение метафизов, исчезновение зон окостенения в эпифизах, переломы по типу «зеленой веточки».

Синдром рвоты и срыгиваний

Рвота – сложный нервно-рефлекторный акт, который имеет как патологическое значение, так и защитный, компенсаторный характер, направленный на поддержание гомеостаза, выведение из организма вредных веществ, и происходящий с участием мышц брюшного пресса, диафрагмы, желудка.

Срыгивание – разновидность рвоты у детей первого года жизни, пассивное поступление пищи из желудка в пищевод и ротовую полость, обусловленное сокращениями только мускулатуры желудка, самочувствие при этом не страдает.

Критерии диагностики

1. Анамнестически: наследственная отягощенность по заболеваниям ЖКТ, перинатальная патология, неврологический анамнез, возраст появления, частота в течение суток, связь со временем приема, объемом и характером пищи, объем и характер рвотных масс, динамика нарастания массы тела, наличие запоров.

2. Клинически: сроки появления; объем; интервалы между приемами пищи и возникновением симптомов; связь с плачем и двигательной активностью; характер рвотных масс, их запах, наличие примеси желчи.

3. Лабораторно (по показаниям): общий анализ крови, копрограмма, бактериологическое исследование кала на дизентерийно-тифо-паратифозную группу и условно патогенную флору, общий анализ мочи, биохимический анализ крови (глюкоза, калий, натрий, хлор, мочевиная кислота, железо-комплекс), анализ кала на скрытую кровь, бактериологическое и токсикологическое исследование рвотных масс.

4. Инструментально (по показаниям): ЭФГДС, УЗИ желудка, рентгенологическое исследование ЖКТ (пассаж бария по ЖКТ, рентгенографическое исследование пищевода и желудка с обязательным включением исследования в позе Тренделенбурга, ирригография), нейросонография.

Классификация рвот

(по Керпель - Фрониусу, 1975 г., в ред. Н.П. Шабалова, 2013 г.)

	Причины		
	Функциональные		Органические
Первичные	Нарушения режима кормления Аэрофагия Перекарм Кардиоспазм Гастроэзофагальный рефлюкс Пилороспазм Пищевая аллергия Эзофагит, гастрит, дуоденит Метеоризм, запоры Перинатальная энцефалопатия		Атрезия пищевода Стеноз пищевода Ахалазия кардии Скользкая грыжа пищеводного отверстия диафрагмы Короткий пищевод Пилоростеноз Диафрагмальная грыжа Атрезия и стеноз ДПК Кольцевидная ПЖЖ Артериомезентериальная компрессия ДПК Незавершенный поворот кишечника (с-м Ледда) Болезнь Гиршпрунга
	Вторичные	Инфекционно-токсические	Церебральные
Инфекционные болезни, в т.ч. паразитарные		Истерия Вегетативная дисфункция	Нейроартритический диатез Диабетический кетоацидоз Печеночная

	Отравления	Вестибулопатия	недостаточность ОПН
--	------------	----------------	------------------------

ПАТОЛОГИЯ СЕРДЕЧНО - СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ

Острая ревматическая лихорадка (I 00)

Острая ревматическая лихорадка - системное воспаление соединительной ткани, токсико-иммунологического генеза, развивающееся на фоне инфицирования β -гемолитическим стрептококком группы А с преимущественной локализацией процесса в сердечно-сосудистой системе, суставах, мозге и коже, у лиц молодого возраста (7-15 лет) с генетической предрасположенностью.

Классификация (АРР, 2003)

Клинические варианты	Клинические проявления		Исход	Стадии НК
	Основные	Дополнительные		
Острая ревматическая лихорадка	Кардит Артрит Хорея Кольцевидная эритема	Лихорадка Артралгии Абдоминальный синдром Серозиты	Выздоровление	0
			Хроническая ревматическая болезнь сердца: - без порока сердца	I
Повторная ревматическая лихорадка	Подкожные ревматические узелки		- порок сердца	II а
				II б
				III

Критерии диагностики

1. *Критерии Киселя-Джонса*, для диагностики первой атаки ревматической лихорадки (АРР, 2003)

Большие критерии: кардит, полиартрит, хорея, кольцевидная эритема, подкожные ревматические узелки.

Малые критерии: клинические: артралгия, лихорадка; лабораторные: повышенные острофазовые реактанты (СОЭ, С-реактивный белок, удлинение интервала PR на ЭКГ); данные, подтверждающие предшествующую А- стрептококковую

инфекцию (позитивная А-стрептококковая культура, выделенная из зева, или положительный тест быстрого определения А-стрептококкового антигена, повышенные или повышающиеся титры противострептококковых антител).

Наличие двух больших или одного большого и двух малых критериев свидетельствует о высокой вероятности ОРЛ, при наличии подтвержденных данных о перенесенной инфекции, вызванной стрептококком группы А.

Миокардиты (I 40-41)

Миокардит – заболевание, характеризующееся поражением сердечной мышцы воспалительного характера, обусловленным непосредственным или опосредованным через иммунные механизмы воздействием инфекции, паразитарной или протозойной инвазии, химических и физических факторов, а также возникающее при аллергических, аутоиммунных заболеваниях и трансплантации сердца.

Критерии диагностики NYHA (1964, 1973)

Большие:

клинические - наличие остро начавшейся и прогрессирующей застойной сердечной недостаточности кровообращения; кардиогенный шок; ***лабораторные*** - повышение концентрации в крови кардиоселективных ферментов и белков (КФК, изоэнзим КФК-МВ, ЛДГ фракции 1, тропонина Т); ***инструментальные*** - патологические изменения на ЭКГ (нарушения реполяризации, ритма и проводимости); увеличение размеров сердца по данным рентгенографии органов грудной полости или Эхо-КГ.

Малые:

клинические - тахикардия (иногда брадикардия); ослабление первого тона; «ритм галопа»; ***лабораторные*** - наличие воспалительного процесса в крови (ускорение СОЭ, повышение активности С - реактивного белка); лабораторное подтверждение перенесенного вирусного заболевания (выделение возбудителя, реакцией нейтрализации, связывания комплемента, гемагглютинации).

Диагноз «Миокардит» ставится при сочетании предшествующей инфекции с одним большим и двумя малыми признаками.

Общепринятой классификации миокардитов (кардитов) не существует.

Классификация неревматических кардитов
(Н.А. Белоконь, 1984)

Классифицирующий признак	Типы миокардитов
Период возникновения заболевания	Врождённый (ранний и поздний) Приобретённый
Этиологический фактор	Вирусный, вирусно-бактериальный, бактериальный паразитарный, грибковый, иерсиниозный, аллергический
Форма (по локализации)	Кардит Поражение проводящей системы сердца
Течение	Острое — до 3 мес. Подострое — до 18 мес. Хроническое — более 18 мес. (рецидивирующее, первично хроническое)
Тяжесть кардита	Лёгкий Средней тяжести Тяжёлый
Форма и стадия сердечной недостаточности	Левожелудочковая I, II, III стадии Правожелудочковая I, II, III стадии Тотальная
Исходы и осложнения	Кардиосклероз, гипертрофия миокарда, нарушение ритма и проводимости, легочная гипертензия, поражение клапанов, констриктивный миоперикардит, тромбоэмболический синдром

Кардиомиопатии (I 42.9)

Кардиомиопатии – неоднородная группа хронических, тяжело протекающих болезней миокарда, приводящих к развитию дисфункции миокарда.

Патофизиологическая классификация (ВОЗ, 1995)

1. Дилатационная кардиомиопатия
2. Гипертрофическая кардиомиопатия (с обструкцией, без обструкции)
3. Рестриктивная кардиомиопатия (первичная миокардиальная, эндомиокардиальная с эозинофилией, эндомиокардиальная без эозинофилии)
4. Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка

Классификация (ВОЗ, 1996)

- I. Кардиомиопатии идиопатические (неизвестного генеза)
- II. Кардиомиопатии специфические:
 1. Воспалительные кардиомиопатии: инфекционные, аутоиммунные
 2. Ишемическая кардиомиопатия
 3. Гипертоническая кардиомиопатия
 4. Метаболические кардиомиопатии: эндокринные, при инфильтративных и гранулематозных процессах, болезнях накопления, при дефиците микроэлементов, витаминов и питательных веществ, анемиях
 5. Кардиомиопатии при системных заболеваниях соединительной ткани
 6. Кардиомиопатии при системных нейромышечных заболеваниях: нейромышечные расстройства, мышечные дистрофии
 7. Кардиомиопатии при воздействии токсических и физических факторов
- III. Не классифицируемые кардиомиопатии

Дилатационная кардиомиопатия – заболевание миокарда, характеризующееся резким расширением полостей сердца, снижением сократительной функции миокарда, развитием застойной сердечной недостаточности, часто рефрактерной к проводимому лечению и плохим прогнозом.

Критерии диагностики

1. Анамнестически: беспокойство, синкопальные состояния;
2. Клинически: одышка, потливость, бледность, цианоз, гипотрофия, набухание шейных вен, кардиомегалия, ослабление верхушечного толчка, «сердечный горб», тахикардия, экстрасистолия, ослабление 1 тона и систолический шум на верхушке, акцент и раздвоение 2-го тона над легочной артерией, увеличение печени и селезенки в младшем возрасте, периферические отеки, асцит;
3. Лабораторно: маркеры ДКМП (снижение активности естественных киллеров в иммунологических исследованиях, повышение содержания фактора некроза опухоли, наличие антимиозиновых антител к α - и β -тяжелым цепям миозина, антимитохондриальные антитела, антитела к β -адренорецепторам); повышение активности в плазме кардиоселективных ферментов и белков (КФК, изоэнзим КФК-МВ).
4. Инструментально: Рентгенологически: увеличение размеров и шаровидная форма сердца; венозный застой в сосудах малого круга, легочная гипертензия.
ЭКГ - нарушения ритма (синусовая тахикардия, желудочковая аритмия, наджелудочковая и желудочковая экстрасистолия), нарушения проводимости (блокада левой и/или правой ножки пучка Гиса, дистальные нарушения АВ-проводимости), признаки гипертрофии левого желудочка, низкий вольтаж QRS, неспецифические изменения зубца Т; Эхокардиография - расширение полостей сердца, снижение сократимости левого желудочка, митральная и трикуспидальная регургитация при ДЭхоКГ.

Гипертрофическая кардиомиопатия – заболевание миокарда, характеризующееся очаговой или диффузной гипертрофией миокарда левого и/или правого желудочка, чаще асимметричной, с вовлечением межжелудочковой перегородки, с нормальным или уменьшенным объемом левого желудочка, сопровождающееся нормальной или увеличенной контрактильностью миокарда при значительном снижении диастолической функции.

Рабочая классификация (И.В. Леонтьева, 2002)

Вид	Выраженность	Градиент давления,	Клиническая
-----	--------------	--------------------	-------------

гипертрофии	обструктивного синдрома	степень	стадия
Асимметричная	Обструктивная форма	I ст. – до 30 мм	Компенсации
Симметричная	Необструктивная форма	II ст. – 30 - 60 мм	Субкомпенсации
		III ст. – более 60 мм	Декомпенсации

Критерии диагностики

1. Клинически: внезапная смерть у родственников в молодом возрасте; у детей старшего возраста - быстрая утомляемость, одышка, кардиалгии, головокружения, обмороки, ощущения «перебоев» в сердце; систолическое дрожание вдоль левого края грудины, пульсация сонных артерий, нарушения ритма, шум на верхушке сердца, нарастающий в положении «сидя».

2. Инструментальные: ЭКГ - вольтажные признаки гипертрофии миокарда левого желудочка и левого предсердия; аритмии; изменение интервала ST-T; инверсия зубца T, снижение его амплитуды; нарушение реполяризации желудочков и проводимости по левой ножке пучка Гиса; укорочение интервала P - Q – синдром перевозбуждения желудочков; феномен Вольфа – Паркинсона – Уайта; эктопические желудочковые экстрасистолы; приступы желудочковой тахикардии; суправентрикулярная аритмия. Эхокардиография - гипертрофия миокарда левого желудочка; уменьшение полости левого желудочка в систоле и диастоле; дилатация полости левого предсердия; нарушение диастолической функции миокарда; при обструктивной форме – признаки обструкции левого желудочка, митральная регургитация. Магнитно-резонансная томография – наличие морфологических изменений, распространенность и выраженность гипертрофии миокарда.

Рестриктивная кардиомиопатия – редкое заболевание миокарда, характеризующееся нарушением диастолической функции и повышением давления наполнения желудочков при нормальной или малоизмененной систолической функции миокарда, отсутствии его значимой гипертрофии.

Критерии диагностики

1. Анамнестически: семейные случаи

2. Клинически: быстро прогрессирующая сердечная недостаточность, с преобладанием застоя в большом круге кровообращения; цианотический румянец; влажные мелкопузырчатые хрипы; набухание шейных вен; пульс слабого

наполнения; систолическое АД – снижено, перкуторно - верхняя граница относительной сердечной тупости смещена вверх; аускультативно - «ритм галопа», на верхушке сердца систолический шум; увеличена печень; периферические отеки; асцит.

3. Инструментально: ЭКГ - гипертрофия пораженных отделов сердца, перегрузка предсердий, снижение сегмента ST, инверсия зубца T; Эхокардиография: выражена дилатация предсердий, уменьшение полости правого желудочка, функциональная митральная и/или трикуспидальная регургитация, признаки легочной гипертензии; рентгенологически: увеличение размеров сердца, венозный застой в легких

Артериальная гипертензия (I 10)

Артериальная гипертензия (АГ) – состояние, при котором среднее значение систолического и/или диастолического артериального давления, рассчитанное на основании трех отдельных измерений, равно или превышает 95-й перцентиль кривой распределения АД в популяции для соответствующего возраста, пола, роста.

Различают первичную (эссенциальную) гипертоническую болезнь и вторичную (симптоматическую) АГ.

Гипертоническая болезнь (I 10- I 15)

Гипертоническая болезнь – хроническое заболевание, проявляющееся синдромом АГ, причины которой не связаны с конкретными патологическими процессами.

Классификация АГ у детей и подростков

Степень	Критерии
I	Средние значения систолического АД и/или диастолического АД из трех измерений равны или превышают значения 95-го перцентиля, но меньше 99-го перцентиля + 5 мм.рт.ст.
II (тяжелая)	Средние значения систолического АД и/или диастолического АД из трех измерений равны или

	превышают значения 99-го перцентиля более чем на 5 мм.рт.ст.
--	--

Классификация (ВОЗ, 1996)

Стадии	Признаки
I	Повышение АД без объективных признаков поражения органов мишеней
II	Повышение АД с признаками поражения органов мишеней (гипертрофия левого желудочка сердца, сужение сосудов сетчатки, микроальбуминемия или незначительное повышение уровня креатинина до 1,2-2,0 мг/дл, атеросклеротические бляшки в сонных, подвздошных, бедренных артериях)
III	Повышение АД с признаками поражения органов мишеней и клиническими проявлениями (стенокардия, инфаркт миокарда, инсульт, транзиторные ишемические атаки, гипертоническая энцефалопатия, кровоизлияния или экссудаты с отеком диска зрительного нерва, почечная недостаточность, расслаивающаяся аневризма аорты)

Критерии диагностики

1. Анамнестически: наследственная отягощенность по СС заболеваниям, наличие экзогенных и эндогенных факторов, влияющих на повышение уровня АД.
2. Клинически: повышение средних значений систолического и/или диастолического АД выше 95-го перцентиля для соответствующего параметра по росту, превышение нормативных значений индекса времени АГ в дневное и/или ночное время более чем на 50%
3. Лабораторно: снижение холестерина липопротеидов высокой плотности, повышение общего и холестерина липопротеидов низкой плотности; повышение уровня ренина, ангиотензина альдостерона плазмы крови.
4. Инструментально: ЭХО-КГ – гипертрофия левого желудочка, увеличение массы миокарда и нарушение диастолической функции левого желудочка, снижение релаксации левого желудочка; ЭКГ – признаки перегрузки предсердий, снижение сегмента ST и

сглаженность зубца Т; офтальмоскопия – сужения, извитость мелких артерий, расширение вен глазного дна.

Артериальная гипотензия (I 95.9, I 95.8) (неспецифический показатель низкого кровяного давления - R 03.1)

Артериальная гипотензия – симптом, отражающий различные степени снижения АД.

Гипотоническая болезнь – стойкое снижение АД, сопровождающееся выраженной симптоматикой: головными болями, головокружением, ортостатической дисрегуляцией.

Классификация (Н.С. Молчанов, 1962)

1. Физиологическая гипотензия:

- гипотензия как индивидуальный вариант нормы;
- гипотензия повышенной тренированности (у спортсменов);
- адаптивная компенсаторная гипотензия жителей высокогорья.

2. Патологическая гипотензия:

А) первичная артериальная гипотензия (нейроциркуляторная гипотензия)

- с нестойким обратимым течением;
- выраженная стойкая форма (гипотоническая болезнь);
- с ортостатическим синдромом.

В) симптоматическая (вторичная) артериальная гипотензия:

- острая;
- хроническая;
- с выраженным ортостатическим синдромом.

Критерии диагностики

1. Клинически: общевротические - головная боль, снижение работоспособности, эмоциональная лабильность, головокружение, нарушение сна; сердечно-сосудистые - кардиалгии, сердцебиения; гастроэнтерологические - боли в животе, нарушение аппетита, диспептические расстройства.

2. Инструментально: суточное мониторирование АД - изменения средних значений АД за сутки, индексов времени гипотензии, суточного индекса гипотензии; велоэргометрия - снижение мощности субмаксимальной выполненной нагрузки и общего объема выполненной работы; толерантности к физической

нагрузке; офтальмоскопия - расширение и полнокровие вен сетчатки, отек по ходу сосудов на глазном дне.

Синдром вегетативной дистонии у детей (G 90.8 , G 90.9)

Вегетативная (нейроциркуляторная) дистония – синдром, характеризующийся нарушениями вегетативной регуляции внутренних органов (сердечно-сосудистой системы, желудочно-кишечного тракта, органов дыхания, желез внутренней секреции и др.).

Общепринятой классификации нет.

Критерии диагностики

1. Анамнестически: психоэмоциональная неустойчивость.
2. Клинически: многочисленные разнообразные жалобы на изменения цвета лица, дермографизма, температуры, влажности/сухости кистей рук, расстройства терморегуляции, обмороки, сухость/потливость кожи.
3. Инструментально: кардиоинтервалография – характерные изменения вегетативного показателя ритма и индекса напряжения.

Врожденные пороки сердца и крупных сосудов (Q 24.9)

Врожденные пороки сердца (ВПС) – группа аномалий эмбриогенеза сердечно-сосудистой системы, проявляющихся принципиальным нарушением гемодинамики, сердечно-легочной недостаточностью и нарушением психомоторного развития.

Классификация

Нарушение гемодинамики	Без цианоза («бледные»)	С цианозом («синие»)
С переполнением малого круга кровообращения	ДМПП ДМЖП Открытый	Транспозиция магистральных сосудов
С обеднением малого круга кровообращения	артериальный (Боталлов) проток Изолированный	Тетрада Фалло
С обеднением большого	стеноз легочной артерии	

круга кровообращения	Стеноз устья аорты Коарктация аорты	
----------------------	--	--

Факторы диагностического внимания:

- цианоз или выраженная бледность
- гипотрофия
- частые простудные заболевания
- плохая переносимость адекватных по возрасту физических нагрузок
- увеличение размеров сердца
- изменение тонов и/или наличие шумов в сердце
- изменение пульса
- измененное артериальное давление
- нерегулярность сердечного ритма
- любые патологические находки на ЭКГ

Дефект межжелудочковой перегородки - ДМЖП

Дефект межжелудочковой перегородки – это врожденное anomальное сообщение между двумя желудочками сердца, возникшее вследствие недоразвития межжелудочковой перегородки на различных ее уровнях.

Критерии диагностики

1. Клинически: изменения сроков манифестации зависящие от объема сброса; разлитой усиленный верхушечный толчок, систолическое дрожание и грубый систолический шум, связанный с 1-м тоном в 3-4-м межреберье слева от грудины, расширение границ относительной сердечной тупости, акцент и расщепление 2-го тона над легочной артерией.

2. Инструментально: ЭКГ - отклонение электрической оси сердца вправо, признаки комбинированной перегрузки желудочков, гипертрофии правого желудочка; гиперволемиа малого круга кровообращения, увеличение размеров сердца за счет обоих желудочков и предсердий на рентгенограмме органов грудной

клетки; определение размера, локализации, количества дефектов на Эхо-КГ; ДЭхо-КГ - определяет изменение величины сброса.

Дефект межпредсердной перегородки - ДМПП

Дефект межпредсердной перегородки – это группа врожденных пороков сердца, для которых характерно наличие аномального сообщения между двумя предсердными камерами.

Критерии диагностики

1. Анамнестически: повторные бронхиты, пневмонии, проявление заболевания с возрастом (утомляемость, одышка при физической нагрузке);
2. Клинически: границы относительной сердечной тупости расширены в обе стороны, систолический шум средней интенсивности во 2-3-м межреберье слева, акцент 2-го тона над легочной артерией нарастает по мере повышения давления в легочной артерии.
3. Инструментально: ЭКГ – отклонение электрической оси сердца вправо, признаки перегрузки правого желудочка и правого предсердия; на рентгенограмме органов грудной клетки в прямой проекции – усиление легочного рисунка, в косых проекциях – увеличение сердца за счет правых отделов; Эхо-КГ визуализирует дефект; ДЭхо-КГ - определяет величину сброса.

Открытый артериальный проток

Открытый артериальный проток (Боталлов) – наличие фетального сосуда, соединяющего нисходящую аорту с легочной артерией, с прогрессирующим сбросом крови и гиперволемией в малом круге кровообращения.

Критерии диагностики

1. Клинически: отставание в физическом развитии, затяжные бронхиты, пневмонии; пальпаторно – систолическое дрожание у основания сердца, звучный непрерывный систоло-диастолический шум во II межреберье слева («машинный шум»).

При малом диаметре протока клинические данные могут отсутствовать.

2. Инструментально: ЭКГ – отклонение электрической оси сердца влево, признаки перегрузки левого желудочка; ДЭхо-КГ регистрация потока; на рентгенограмме органов грудной клетки в прямой проекции усиление легочного рисунка, расширение или выбухание ствола легочной артерии, увеличение полостей левого предсердия и левого желудочка.

Тетрада Фалло

Тетрада Фалло – комбинированный порок, включающий в себя стеноз выводного отдела правого желудочка, дефект межжелудочковой перегородки, декстрапозиция атероматозно расширенной аорты, гипертрофия миокарда правого желудочка, протекающий с прогрессирующими цианозом и одышкой.

Критерии диагностики

1. Клинически: прогрессирующие диффузный цианоз и одышка с рождения; с 6-24 месяцев одышечно-цианотические приступы, систолическое дрожание, грубый систолический шум парастернально, формирование «сердечного горба».

2. Лабораторно: полицитемия.

3. Инструментально: ЭКГ – отклонение электрической оси сердца вправо, признаки перегрузки и гипертрофии правого желудочка; идентификация морфологии порока на Эхо-КГ; на рентгенограмме органов грудной клетки в прямой проекции обедненный легочной рисунок, тень сердца типичной формы – «деревянный башмачок».

Полная транспозиция магистральных артерий

Полная транспозиция магистральных артерий – ВПС, при котором два основных магистральных ствола расположены аномально: отхождение аорты от правого желудочка, а легочной артерии – от левого, с сочетанием ДМЖП и/или ДМПП и/или ОАП, протекающий с рождения с выраженным цианозом и одышкой.

Критерии диагностики

1. Клинически: при рождении диффузный цианоз, выраженная одышка, прогрессирующая недостаточность кровообращения, систолическое дрожание, границы сердца расширены в поперечнике, гамма сердечных шумов, формирование «сердечного горба».

2. Лабораторно: полицитемия, гипергемоглобинемия.

3. Инструментально: отклонение электрической оси сердца вправо, признаки перегрузки и гипертрофии правого желудочка, при больших дефектах - признаки перегрузки левого желудочка на ЭКГ; идентификация морфологии порока на Эхо-КГ на рентгенограмме органов грудной клетки в прямой проекции нормальный, либо обедненный, либо усиленный легочной рисунок; тень сердца, имеющая овоидную форму - «яйцо, лежащее на боку».

Коарктация аорты

Коарктация аорты (КоА) – это врожденное сегментарное сужение аорты различной степени, вплоть до ее перерыва, на любом участке в области дуги, перешейка, нижнего грудного или брюшного отделов.

В сочетании КоА с ОАП – детский тип, изолированная КоА – взрослый тип.

Критерии диагностики

1. Клинически: бледность кожных покровов, у детей раннего возраста – задержка роста и прибавки массы тела; у старших - головная боль, ощущение пульсации в голове, интенсивный систолический шум между лопатками на уровне 2-го грудного позвонка, пульс на бедренной артерии ослаблен или не прощупывается, высокое АД на руках и низкое на ногах.

2. Инструментально: ЭКГ – перегрузка левого желудочка с явлениями ишемии; на рентгенограмме органов грудной клетки в прямой проекции усиление легочного рисунка, узурация нижних краев ребер, шаровидная или «овоидная» форма сердца..

Ювенильный ревматоидный артрит (M08.0 – M08.9)

Ювенильный ревматоидный артрит (ЮРА) – артрит неустановленной причины, длительностью более 6 недель, развивающийся у детей в возрасте не старше 16 лет при исключении другой патологии суставов.

**Критерии диагностики
(Американская коллегия ревматологов)**

- *дебют заболевания до 16 лет;*
- *поражение одного или более суставов, характеризующееся припухлостью, выпотом, или наличием двух признаков (ограничение функции, болезненность при пальпации, повышение местной температуры);*
- *длительность суставных изменений от 6 недель до 3 месяцев;*
- *исключение всех других ревматических заболеваний.*

Классификация

ACR (Американская коллегия ревматологов)	EULAR (Европейская лига против ревматизма)	ILAR (Международная лига ревматологических ассоциаций)
Ювенильный ревматоидный артрит Системный Полиартикулярный Олиго (пауци-) артикулярный	Ювенильный хронический артрит Системный Полиартикулярный Ювенильный ревматоидный артрит (РФ+) Олиго (пауци-) артикулярный Ювенильный псориатический артрит Ювенильный анкилозирующий спондилит	Ювенильный идиопатический артрит Системный Полиартикулярный РФ- Полиартикулярный РФ+ Олигоартикулярный Персистирующий Распространившийся Псориатический артрит Энтезитный артрит Другие артриты

Критерии диагностики

1. Клинически: при системном варианте (любой возраст, начало острое, лихорадка фебрильная, чаще по утрам, сопровождается ознобом, падение температуры – проливному потом); при полиартикулярном варианте (возраст от 8 до 15 лет, чаще у девочек, подострое начало); при олигоартикулярном варианте (возраст от 1 до 5 лет, чаще у девочек, подострое начало, иридоциклит). Системный вариант (на коже сыпь пятнистая или пятнисто-папулезная, не сопровождается зудом, не стойкая, усиливается на высоте лихорадки, локализуется преимущественно в области суставов, на лице, боковых поверхностях туловища, ягодицах, конечностях); поражение внутренних органов: сердца (миокардит, перикардит); легких (пневмонит, плевропневмонит, фиброзирующий альвеолит); полисерозит (перикардит, плеврит, перигепатит, периспленит, серозный перитонит); васкулит (ладонный капиллярит, подошвенный капиллярит, локальные ангионевротические отеки, чаще области кисти, цианотическая окраска ладоней и стоп, мраморность кожных покровов); глаз (увеит); лимфаденопатия; гепатоспленомегалия;

- суставной синдром при системном варианте (артралгии, миалгии, олигоартрит, полиартрит, коксит, асептический некроз тазобедренных суставов, амиотрофия, стойкие деформации и контрактуры); при полиартикулярном варианте (полиартрит симметричный с поражением коленных, лучезапястных, голеностопных, мелких суставов кистей, стоп; с формированием анкилозов, деструктивного артрита); при олигоартикулярном варианте (асимметричный с поражением преимущественно нижних конечностей – пяточные области, суставы стоп, поясничный отдел позвоночника, с развитием энтезопатий, течение очень агрессивное, быстрое формирование деструктивного процесса, наступление инвалидизации).

По данным лабораторных исследований: лейкоцитоз 30-50 Г/л, п/я нейтрофилы – 25-30%, возможно до миелоцитов, СОЭ до 50-80 мм/ч, гипохромная анемия; повышение концентрации СРБ, IgM и IgG, положительный антинуклеарный фактор (АНФ), наличие HLA DR4 (при серопозитивном варианте), HLA A2, HLA B27 в сыворотке крови.

2. Инструментально: усиление сосудисто-интерстициального рисунка легких, явления фиброзирующего альвеолита, сотового легкого; наличие стадийности изменений в суставах (1 ст. –

эпифизарный остеопороз, 2 ст. - эпифизарный остеопороз, разволокнение хряща, сужение суставной щели, единичные эрозии, 3 ст. – деструкция хряща и кости, формирование костно-хрящевых эрозий, подвывихи в суставах, 4 ст. - деструкция хряща и кости, формирование костно-хрящевых эрозий, подвывихи, фиброзный или костный анкилоз); КТ - грудной клетки (выпот, гидроперикард и др.), суставов (выпот в полость сустава и синовиальной сумки, разряжение костной структуры, эрозивные дефекты на поверхностях костей и др.); МРТ суставов - сужение суставной щели, неровность суставных поверхностей.

ЭКГ - признаки перегрузки левых и/или правых отделов сердца при миоперикардите; ЭХО-КГ - увеличение размеров паренхиматозных органов; дилатация левого желудочка, снижение фракции выброса левого желудочка, эрозий, утолщений, неровности, прерывистости кортикального слоя суставных поверхностей по данным;

Системная красная волчанка (М 32.1)

Системная красная волчанка (СКВ) – системное аутоиммунное заболевание неизвестной этиологии, в основе которого лежит генетически обусловленное нарушение иммунной регуляции, определяющее образование органонеспецифических антител к антигенам ядер клеток и иммунных комплексов, определяющих развитие иммунного воспаления в тканях многих органов

Чувствительность данных критериев составляет 78-96%, специфичность – 89-96%. При наличии у больного 4 или более признаков в любом сочетании диагноз СКВ считается достоверным, при наличии 3 признаков – вероятным.

Критерии диагностики (Американская коллегия ревматологов, 1997)

Критерии	Определение
Высыпания в скуловой области	Фиксированная эритема – плоская или приподнимающаяся на скуловых дугах с тенденцией к распространению на назолабиальные складки
Дискоидные высыпания	Эритематозные приподнимающиеся бляшки с кератическим шелушением и фолликулярными пробками, на старых очагах – атрофические рубчики
Фотосенсибилизация	По данным анамнеза кожные реакции представляют результат реакции на инсоляцию
Язвы полости рта	Язвы во рту или носоглоточной области, безболезненные
Артрит	Неэрозивный артрит двух или более периферических суставов, с болезненностью, припухлостью, выпотом
Серозит	Плеврит, перикардит
Поражение почек	Стойкая протеинурия более 0,5 г/сут или цилиндрурия (эритроцитарные, гемоглобиновые, зернистые, смешанные цилиндры)
Неврологические нарушения	Судороги, психоз, не связанные с приемом лекарств
Гематологические нарушения	Гемолитическая анемия с ретикулоцитозом, лейкопения ($<4 \times 10^9/\text{л}$), лимфопения ($<1,5 \times 10^9/\text{л}$), тромбоцитопения ($<100 \times 10^9/\text{л}$)
Иммунные нарушения	Антитела к нативной ДНК в повышенных титрах, антитела к Sm-антигену, наличие АФЛ
Антинуклеарный фактор	Повышение титра антинуклеарного фактора в тесте иммунофлюоресценции

Классификация (В.А.Насонова, 1972-1986)

Характер течения	<ol style="list-style-type: none">1. Острый (внезапное начало, быстрая генерализация, полисиндромальная клиническая картина с поражением почек, и/или ЦНС, высокая иммунологическая активность)2. Подострый (постепенное начало, поздняя генерализация, волнообразное течение, прогноз более благоприятный)3. Первично-хронический, с моносиндромным началом, поздней и клинически малосимптомной генерализацией и относительно благоприятным прогнозом
Активность	<ol style="list-style-type: none">1. Высокая активность (III степень) - высокая лихорадка, выраженные изменения со стороны внутренних органов (нефрит с нефротическим синдромом, эндомиокардит, экссудативный перикардит и/или плеврит), тяжелое поражение ЦНС, кожи (дерматит), опорно-двигательного аппарата (острый полиартрит и/или полиомиелит), СОЭ более 45 мм/ч, АНФ и АН к ДНК в высоком титре, значительное снижение общей гемолитической активности комплемента и его компонентов С3, С4.2. «Волчаночный криз» - функциональная недостаточность какого-либо органа на фоне высокой активности патологического процесса.3. Умеренная активность (II степень) - субфебрильная лихорадка, полиартрит или полиартралгии, дерматит, умеренная реакция со стороны серозных оболочек, нефрит без нефротического синдрома и нарушения почечных функций, СОЭ повышена (25-45 мм/ч), АНФ, АТ к ДНК, ЦИК в умеренном титре.4. Низкая активность (I степени) - общее состояние не нарушено, лабораторные показатели изменены мало, признаки поражения внутренних органов определяются при комплексном обследовании, неяркие проявления кожного и суставного синдромов.5. Ремиссия - отсутствие клинических и лабораторных признаков активности процесса.

Ювенильный дерматомиозит (М 33.9)

Ювенильный дерматомиозит (идиопатический) – тяжелое прогрессирующее системное заболевание с преимущественным поражением поперечно-полосатой мускулатуры, кожи и сосудов микроциркуляторного русла, нередко осложняющееся кальцинозом и гнойной инфекцией.

Классификация (L. Rider и F. Miller, 1997)

- Ювенильный дерматомиозит
- Ювенильный полимиозит
- Миозит в рамках перекрестных синдромов
- Миозит мышц орбиты и глаз
- Миозит, ассоциированный с опухолями
- Фокальный или нодулярный миозит
- Проллиферативный миозит
- Миозит «с включениями»
- Амиопатический дерматомиозит («дерматомиозит без миозита»)
- Эозинофильный миозит
- Гранулематозный миозит

Критерии диагностики

1. Клинически: Симметричная прогрессирующая слабость мышц плечевого/тазового пояса, передних сгибателей шеи, в сочетании с дисфагией или поражением дыхательной мускулатуры.

Дерматологические проявления: гелиотропная окраска кожи век с периорбитальным отеком, чешуйчатый эритематозный дерматит на тыльной поверхности кистей, над пястно-фаланговыми и проксимальными межфаланговыми, коленными, локтевыми суставами, лица, шеи, верхней половины грудной клетки.

2. Лабораторно: гистология мышц: некроз мышечных фибрилл, фагоцитоз, регенерация с базофилией, крупные ядра и ядрышки в саркомере, перифасциальная атрофия, вариабельность размера миофибрилл, воспалительный экссудат, повышение концентрации мышечных ферментов (КФК, альдолаза, АСТ, АЛТ, ЛДГ).

3. Инструментально: электромиография: короткие, мелкие полифазные моторные единицы, фибрилляции.

Диагноз определенный – при наличии 1-го и любых 3 из последующих 4 критериев; вероятный - при наличии 1-го и любых 2 из последующих 4 критериев; возможный - при наличии 1-го и 1 из последующих 4 критериев.

Для установления диагноза ЮДМ необходимо наличие типичного кожного синдрома в сочетании с 2-я любыми другими критериями.

Ювенильная системная склеродермия (М 34.9)

Ювенильная системная склеродермия – хроническое заболевание соединительной ткани, в возрасте до 16 лет характеризующееся прогрессирующими фиброзно-склеротическими изменениями кожи, опорно-двигательного аппарата, внутренних органов и распространенными вазоспастическими нарушениями по типу синдрома Рейно.

Классификация

Диффузная склеродермия	<ul style="list-style-type: none">- Генерализованное поражение кожи конечностей, лица и туловища, синдром Рейно;- раннее развитие висцеральной патологии (интерстициальное поражение легких, поражение ЖКТ, миокарда, почек);- редукция капилляров ногтевого ложа с формированием аваскулярных участков;- антитела к топоизомеразе-1 (АТ Scl-70)
Лимитированная склеродермия	<ul style="list-style-type: none">- Длительный период изолированного синдрома Рейно;- повреждение кожи преимущественно на лице, кистях и стопах;- позднее развитие легочной гипертензии, поражение ЖКТ, телеангиэктазии, кальциноз (CREST- синдром: кальциноз, синдром Рейно, эзофагит, склеродактилия, телеангиэктазии);- выявление антицентромерных антител;- расширение капилляров ногтевого ложа без выраженных аваскулярных участков
Перекрестные формы (Overlap –синдром)	<ul style="list-style-type: none">- сочетание ССД с одним или несколькими диффузными заболеваниями соединительной ткани (дерматомиозит, РА. СКВ)

Критерии диагностики

(Американская коллегия ревматологов)

1. Основной критерий: проксимальная склеродермия (склеродермическое поражение кожи, выходящее за пределы метакарпофаланговых суставов).
2. Малые критерии: склеродактилия, дигитальные язвочки или рубчики ногтевых фаланг, двусторонний базальный фиброз легких.

Для диагноза необходимо наличие основного или не менее 2 малых критериев

Диагностические признаки (Гусева Н.Г., 1997)

1. Основные признаки: склеродермическое поражение кожи, синдром Рейно, дигитальные язвочки/рубчики, суставно-мышечный синдром (с контрактурой), остеолит, кальциноз, базальный пневмофиброз, крупноочаговый кардиосклероз, склеродермическое поражение пищеварительного тракта, нефропатия, наличие специфических антинуклеарных антител (анти-Scl-70, антицентромерные антитела), капилляроскопические признаки.
2. Дополнительные признаки: гиперпигментация кожи, телеангиэктазии, трофические нарушения, полиартралгии, полимиалгии, полимиозит, полисерозит (чаще адгезивный), хроническая нефропатия.

Достоверный диагноз – сочетание 3 любых основных признаков или 1 основного + 3 вспомогательных.

Геморрагический васкулит (D 69)

(болезнь Шёнляйна-Геноха, капилляротоксикоз, аллергическая пурпура)

Геморрагический васкулит - иммунокомплексное асептическое воспаление стенок микрососудов, характеризующееся множественными микротромбами сосудов кожи, кишечника, клубочков почек, нередко сочетается с артралгиями или артритом.

Критерии диагностики

1. Клинически:

- кожный синдром у всех больных - пятнисто-папулезная, геморрагическая, симметричная, сливная, волнообразная сыпь, преимущественно на нижних конечностях, ягодицах, вокруг крупных суставов, оставляет пигментацию;

- суставной синдром – артралгии, обратимый артрит, преимущественно крупных суставов, болезненность, отек, сохраняется от нескольких часов до нескольких дней;

- абдоминальный синдром – умеренные или схваткообразные боли в животе, тошнота, рвота, жидкий стул с примесью крови;

- почечный синдром – гематурия различной степени, реже гломерулонефрит, преимущественно гематурической, может нефротической формы.

2. Данные лабораторных исследований: умеренный лейкоцитоз с нейтрофилезом, эозинофилией, тромбоцитоз, повышение концентрации ЦИК, удлинение времени свертывания крови, фибриногенемия.

Классификация

Фазы болезни	активная стихания
Клинические формы	простая смешанная смешанная с поражением почек
Клинические синдромы	кожный суставной абдоминальный почечный
Степень тяжести	легкая среднетяжелая тяжелая
Характер течения	острое хроническое рецидивирующее

ПАТОЛОГИЯ ДЫХАТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ

Бронхиты (J 20.0-J 20.9; J 40-J 43)

Бронхит – воспалительное поражение бронхов любого калибра различной этиологии (инфекционной, аллергической, токсической), сопровождающееся гиперсекрецией слизи, бронхоспазмом, кашлем, а при поражении мелких бронхов – одышкой.

Классификация

Генез	Форма	Течение	Локализация	Характер воспаления
Первичный Вторичный	Простой Обструктивный Облитерирующий	Острый Рецидивирующий Хронический	Локальный Односторонний Двусторонний Диффузный	Катаральный Гнойный Катарально-гнойный Фибринозно-некротический
Этиология				
Вирусный Бактериальный Вирусно-бактериальный Аллергический Воздействие физич. и химич. факторов				

Критерии диагностики

Острый простой бронхит (J 20.0- J 20.9)

1. Клинически:

- кратковременный фебрилитет, умеренная интоксикация, кашель (сухой, затем влажный);
- перкуторно: ясный легочный звук (возможно с коробочным оттенком), симметрично с обеих сторон;
- аускультативно: усиленное везикулярное (бронхиальное) дыхание, сухие, затем влажные хрипы на вдохе и вначале выдоха симметрично с обеих сторон.

Острый обструктивный бронхит (J 44.8) - острый бронхит, протекающий с синдромом бронхиальной обструкции.

1. Клинически:

- умеренная интоксикация, эмфизематозная грудная клетка, выраженная экспираторная одышка, шумное свистящее дыхание, участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, кашель с трудноотделяемой мокротой;
- перкуторно: коробочный звук симметрично с обеих сторон;
- аускультативно: рассеянные сухие свистящие хрипы, максимально на выдохе, симметрично с обеих сторон.

Острый бронхиолит (J21.0;J21.8;J21.9) – острое распространенное экссудативное и/или продуктивно-склеротическое воспаление эпителия бронхиол, с последующей организацией экссудата и гранулематозной реакцией, а затем и облитерацией их просвета, приводящее к частичной или полной непроходимости.

1. Клинически:

- умеренная интоксикация, одышка экспираторного характера, участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, раздувание крыльев носа, втяжение межреберных промежутков, цианоз носогубного треугольника, кашель сухой, приступообразный, частый, со 2-3 дня - влажный;
- перкуторно: коробочный звук симметричный с обеих сторон;
- аускультативно: жесткое (бронхиальное) дыхание, на вдохе обилие диффузных малозвучных мелких влажных и крепитирующих хрипов симметрично с обеих сторон, на выдохе сухие, свистящие хрипы, выдох удлинён, возможна мозаичность аускультативной картины с периодами апноэ.

Облитерирующий бронхиолит (J44.8) – осложнение острого бронхиолита, как правило, у детей первых двух лет жизни, характеризуется частичной или полной обструкцией дистальных дыхательных путей вследствие пролиферации фиброзной ткани в стенке или просвете мелких бронхов и бронхиол.

Различают формы заболевания: очаговую, долевою, синдром Мак Леода (J43.0).

1. Клинически:

- нарастание экспираторной одышки через 1-3 недели после стихания острого процесса, рецидивирующие приступы

обструкции (аналогичные астматическим приступам), бочкообразная грудная клетка, непостоянный кашель со скудной слизистой мокротой; физикальные изменения: коробочный перкуторный звук, мелкопузырчатые стойкие, необратимые хрипы; проба с бронхолитиками отрицательная.

2. Инструментально: на рентгенограмме грудной клетки в прямой проекции феномен односторонней сверхпрозрачности легких при уменьшенных размерах легкого, положительный симптом «воздушной ловушки», низкое стояние диафрагмы, мелкие участки пневмосклероза, ателектазы, дистелектазы; на сцинтиграфии снижение легочной перфузии в зонах облитерации артериол.

Рецидивирующий бронхит (J40.1) – бронхит без обструкции (рецидивирующий бронхит), или с обструкцией (рецидивирующий обструктивный бронхит), повторяющийся более 3 раз в течение года на фоне ОРИ, с полным выздоровлением, без морфологических изменений между рецидивами.

Хронический бронхит (J41.0-J42.0) – неспецифическое распространенное воспалительное поражение бронхов, протекающее с периодами ремиссии и обострения, имеющее в морфогенезе необратимый субстрат хронизации в виде метаплазии эпителия и деформации бронхов.

Критерии диагностики

1. Клинически: продуктивный кашель более 3 месяцев в году, 2-3 обострения заболевания на протяжении 2 лет;
- аускультативно влажные разнокалиберные хрипы симметрично с обеих сторон, в течение месяцев.
2. Инструментально: на рентгенограмме грудной клетки в прямой проекции усиление, деформация и повышение тяжести легочного рисунка симметрично с обеих сторон, уплотнение и деформация корня легкого симметрично с обеих сторон; при фибробронхоскопии слизисто-гнойная мокрота, гиперемия слизистой оболочки бронхов, метаплазия эпителия.

Пневмонии (J 12.0-J 18.9)

Пневмония – острое заболевание респираторного тракта преимущественно бактериальной этиологии с внутриальвеолярной

экссудацией, характеризующаяся синдромами интоксикации, легочной инфильтрации и дыхательной недостаточности.

Классификация

Течение	Происхождение	Форма	Этиология	Осложнения	Тяжесть течения	
Острая	Домашняя (внебольничная)	Очаговая	Пневмококковая	<u>Легочные</u> Плевриты	Среднетяжелое	
	Госпитальная (внутрибольничная)	Очагово-сливная	Бактериальная	Легочная деструкция Абсцесс		
Затяжная	Перинатальная	Сегментарная	Пневмоцистная	Абсцесс легкого	Тяжелое Протекающая с осложнениями	
	При иммунодефиците	Крупозная (долевая)	Гемофильная	Пневмоторакс Пиопневмоторакс		
	Аспирационная	Интерстициальная	Вирусная	<u>Внелегочные</u> Инфекционно-токсический шок		
	Вентиляционная а) ранняя б) поздняя			Хламидийная		ДВС-синдром Респираторный дистресс синдром
				Микоплазменная		
				Вызванные: (кишечной флорой, псевдомонадами)		
		Паразитарная				
		Смешанная				

Критерии диагностики

1. Клинически:

- интоксикация различной степени (как правило: повышение температуры выше 38°C, дольше 3-5 дней), дыхательная недостаточность (одышка смешанного характера, участие вспомогательной мускулатуры, без бронхообструктивного синдрома, цианоз), влажный кашель; физикально – локализованность, односторонность процесса (как правило);
- перкуторно: укорочение перкуторного звука;
- аускультативно: жесткое (бронхиальное) или ослабленное дыхание, стойкие локальные мелкокалиберные хрипы или крепитация;
- лабораторно: лейкоцитоз (более 15 Г/л), нейтрофильный сдвиг лейкоцитарной формулы влево, ускорение СОЭ более 20 мм/ч.

2. Инструментально: на рентгенограмме грудной клетки гомогенные, очагово-сливные тени при бактериальных пневмониях; тяжистые, негомогенные, диссеминированные при атипичных; с выбухающей границей тени при деструкции.

Хронические воспалительные болезни и пороки развития бронхов и легких (J 40- J 44, J 47)

Пороки развития трахеи, бронхов, легких

I. Связанные с недоразвитием структур: агенезия, аплазия, гипоплазия легких.

II. Пороки трахеи и бронхов:

A) Распространенные: трахеобронхомегалия (синдром Мунье-Куна), трахеобронхомаляция, синдром Вильямса-Кемпбелла, бронхомаляция, бронхоэктатическая эмфизема.

B) Ограниченные: стенозы трахеи, лобарная эмфизема, дивертикулы трахеи и бронхов, трахео-бронхопищеводные свищи.

III. Кисты легких.

- IV. Секвестрация легких.
- V. Синдром Картагенера.
- VI. Пороки развития легочных сосудов: агенезия, гипоплазия легочной артерии и ее ветвей, артериовенозные аневризмы, аномальное впадение легочных вен.
- VII. Поражения легких при первичных иммунодефицитах.

Критерии диагностики хронических воспалительных bronхолегочных заболеваний

1. Клинические: синдром хронической интоксикации (слабость, вялость, бледность кожных покровов, пальцы в виде «барабанных палочек», ногти в виде «часовых стёкол»), продуктивный кашель, уплощение грудной клетки на стороне поражения или воронкообразные, килевидные изменения; физикально – локализованность, односторонность процесса, укорочение перкуторного звука и ослабление дыхания над стороной поражения, стойкие разнокалиберные (средне- и мелкопузырчатые) хрипы.
2. Инструментально: на рентгенограмме грудной клетки в прямой проекции – деформация легочного рисунка в зоне поражения, повышение воздушности соседних сегментов, смещение срединной тени в сторону поражения; при фибробронхоскопии признаки слизисто-гнойного или гнойного бронхита; компьютерная томография: очаги инфильтрации, ателектазов, пневмосклероза, бронхоэктазы, деформация бронхов.

Муковисцидоз (E 84.9)

Муковисцидоз (cystic fibrosis) – наследственное аутосомно-рецессивное заболевание, обусловленное мутацией гена муковисцидозного трансмембранного регулятора проводимости, характеризующееся генерализованным поражением экзокринных желез жизненно важных органов, прогрессирующим бронхолегочным процессом, тотальной панкреатической недостаточностью, синдромом мальабсорбции.

Критерии диагностики

1. Анамнестически: тяжёлый рецидивирующий бронхолегочный процесс, мекониальный илеус.
2. Лабораторно: повышенный уровень иммунореактивного трипсина при неонатальном скрининге; повышение концентрации $Cl >60$ ммоль/л и $Na >70$ ммоль/л при исследовании электролитов пота; в мокроте наличие патогенной микрофлоры.
3. Инструментально: на рентгенограмме грудной клетки диффузные, двусторонние, многообразные инфильтративные, перибронхиальные, ателектатические и склеротические изменения на фоне выраженной эмфиземы; КТ – очаги инфильтрации, ателектазов, пневмосклероза, бронхоэктазы, деформация бронхов; при фибробронхоскопии – явления хронического гнойного бронхита.

Классификация

Форма	Фаза	Активность процесса	Степень тяжести
Смешанная – с поражением ЖКТ и бронхолегочной системы (75-80%) Легочная – с преимущественным поражением легких (15-20%) Кишечная – с преимущественным поражением ЖКТ (5%) Редкие формы: - мекониальный илеус (15%) - отечно-анемическая - цирротическая и др.	Ремиссия	Малая активность	Легкая
	Обострение	Средняя активность Бронхит	Среднетяжелая Тяжелая
	Осложнения		
	Пневмоторакс, пневмомедиастинум Легочное кровотечение Кровотечение из вен пищевода или кишечное Лобарные или сегментарные ателектазы Печеночная энцефалопатия		

Плеврит (R 09.1)

Плеврит – полиэтиологическое воспаление плевры с образование выпота на ее поверхности или в полостях.

Классификация

Течение	Локализац.	Форма	Этиология	Фаза	Осложн
Острый	Пристеночный (костальный)	Сухой: фибринозный	Инфекционный: пневмок., стафилок., стрепток., туберкулез, вирусный	Нарастания экссудата	Пиопневмоторакс
Рецидивирующий	Верхушечный	Экссудативный: серозный, гнойный, серозно-фибриноз., хилезный, геморраг., смешанный	Неинфекционный: травматический, аллергический	Рассасывания экссудата	Хр. эмпиема плевры
Хронический	Диафрагмальные (базальный)				Гидроторакс
	Медиастенальный	Синпневмонический	Имунопатологический: при системных заболеваниях крови, почек, печени, соединительной ткани		Хилоторакс
	Междолевой	Метапневмонический			Гемоторакс Пневмоторакс ДН

Критерии диагностики

Сухой (фибринозный) плеврит

1. Клинически: боли с иррадиацией в различные области грудной клетки, сухой болезненный кашель, ограничение подвижности легочного края;
 - аускультативно: шум трения плевры на ограниченных участках.

Серозный плеврит.

Критерии диагностики.

1. Клинически: начало острое, фебрилитет, озноб, сухой, короткий и болезненный кашель, боли в боку, одышка;
 - физикально – выбухание пораженной половины грудной клетки, с отставанием при дыхании, сглаженность межреберий, отечность кожи над этим участком, притупление легочного тона, ослабление голосового дрожания, ослабление дыхания с бронхиальным оттенком, шум трения плевры при рассасывании выпота.

Бронхиальная астма (J 45.0-J 45.9)

Бронхиальная астма (БА) – это хроническое преимущественно аллергическое воспалительное заболевание бронхов, в котором принимают участие многие клетки и клеточные элементы с развитием бронхиальной гиперреактивности, бронхоспазма, приводящее к повторным эпизодам свистящих хрипов, одышке, чувству заложенности в груди и кашлю, особенно по ночам или ранним утром, обратимым спонтанно или под действием лечения.

Классификация БА (GINA, 2006-2011)

Этиология	Степень тяжести	Период болезни	По уровню контроля
Аллергическая	Интермитирующая - легкая	Обострение	Контролируемая
Неаллергическая	Персистирующая - легкая - среднетяжелая - тяжелая	Ремиссия	Частично контролируемая Неконтролируемая

Критерии диагностики.

1. Анамнестически: аллергические заболевания, частые бронхиты и ОРЗ, особенно при наличии аллергических проявлений у ребёнка или его родственников, эпизоды одышки, затруднённое дыхание, свистящие хрипы, чувство стеснения в груди, навязчивый Тшель, появление/усиление симптомов после контакта с аллергенами, в ночные и предутренние часы, при контакте с триггерами (перепады температуры, инфекционные заболевания дыхательной системы, эмоциональные, физические нагрузки).

2. Клинически: приступы одышки, эмфизематозная грудная клетка, вынужденная поза, дистанционные хрипы; физикально – возможен коробочный звук, удлинение выдоха, свистящие хрипы.
3. Инструментально: ОФВ1 или ПСВ менее 80% должного; вариабельность ПСВ или ОФВ1 более 20%; SaO₂ менее 95%; PaCO₂ более 45 мм.рт.ст.

Классификация БА по степени тяжести (GINA, 2006) и критерии диагностики

Характеристики	Степень тяжести			
	Интермиттирующая	Персистирующая		
		Легкая	Легкая	Среднетяжелая
Дневные симптомы	< 1 раза в неделю	> 1 раза в неделю, но < 1раза в день	ежедневно	ежедневно
Ночные симптомы	< 2-х раз в месяц	> 2-х раз в неделю	> 1 раза в неделю	частые симптомы
Обострения	кратковременные	нарушают активность и сон	нарушают активность и сон	частые обострения
ОФВ1или ПСВ (от должного)	≥ 80%	≥ 80%	60-80%	≤ 60%
Вариабельност и ОФВ1 или ПСВ	< 20%	≤ 30%	> 30%	> 30%

Уровни контроля над бронхиальной астмой
и критерии диагностики
(GINA, 2006-2011)

Характеристика	Контролируемая БА (все перечисленное)	Частично контролируемая БА (любое проявление в течение 1 недели)	Неконтролируемая БА
Дневные симптомы	Нет / ≤ 2 эпизодов в неделю	> 2 -х в неделю	Наличие 3-х и более признаков частично контролируемой БА
Ограничение активности	Нет	Есть – любой выраженности	
Ночные симптомы/ пробуждения	Нет	Есть – любой выраженности	
Потребность в препаратах неотложной помощи	Нет / ≤ 2 эпизодов в неделю	> 2 -х в неделю	
Показатели функции легких (ОФВ1; ПСВ)***	Норма	$< 80\%$ от должного (или от наилучшего показателя для данного пациента)	
Обострения	Нет	1 и более в год*	
			Любая неделя с обострением**

Примечания:

* Каждое обострение требует немедленного пересмотра поддерживающей терапии и оценки ее адекватности.

** По определению, развитие любого обострения говорит о том, что бронхиальная астма не контролируется.

*** Исследование функции легких не является надежным методом исследования у детей 5 лет и младше.

Астматический статус (J 46.0)

Астматический статус – тяжелый, затянувшийся более 6 часов приступ бронхиальной астмы, характеризующийся прогрессирующей дыхательной недостаточностью и резистентностью к бронхолитикам, вследствие функциональной блокады β_2 -адренорецепторов.

Критерии диагностики.

1. Анамнестически: бронхиальная астма.
2. Клинически: некупирующийся приступ бронхиальной астмы длительностью 6 часов и более, отсутствие физической активности и речи, спутанность сознания, парадоксальное торако-абдоминальное дыхание.
- аускультативно: отсутствие хрипов («немое лёгкое»), экскурсия лёгочных полей не значительна, удлинённый выдох, свистящие хрипы, ортопноэ.

Прогрессирующая дыхательная недостаточность - крайне тяжелое состояние больного, бледный периоральный цианоз, акроцианозом, тахи/брадипноэ, тахи/брадикардия, одышка.

Дыхательная недостаточность (J 96.0-J 96.9)

Дыхательная недостаточность — патологический синдром, при котором система внешнего дыхания не обеспечивает нормальный газовый состав крови, либо последний обеспечивается чрезвычайным напряжением дыхания, проявляющийся одышкой, PaO_2 менее 60 мм рт.ст. и/или $PaCO_2$ более 45 мм рт.ст.

Классификация

Течение	Степень тяжести			Этиология
	Степень	Показатели		
		PaO ₂ , мм.рт.ст	SaO ₂ , %	
<p>Острая (ОДН) – развивается в течение нескольких минут/ дней</p> <p>Хроническая (ХДН) – развивается в течение месяцев- лет.</p>	<p>0</p> <p>I</p> <p>II</p> <p>III</p>	<p>> 80</p> <p>60-79</p> <p>40-59</p> <p>< 40</p>	<p>> 95</p> <p>90-94</p> <p>75-89</p> <p><75</p>	<p>Центрального генеза: повреждение головного мозга, дыхательного центра</p> <p>Обструкция дыхательных путей</p> <p>Нарушение нервно-мышечной передачи: наследствен./приобретенные болезни НС</p> <p>Нарушение диффузии газов через альвеолярно-капиллярную мембрану: острые и хр. заболевания легких</p> <p>Повреждения и заболевания ДС: травмы/болезни гр. клетки и др.</p> <p>Смешанного типа</p>
Патогенез				
Гипоксемическая, ДН 1 типа (паренхиматозная, легочная)				
Гиперкапническая ДН 2 типа (вентиляционная, «насосная»)				

Грибковые и паразитарные болезни

Классификация и критерии диагностики

А. Легочные микозы

1. Кандидомикоз легочный (В 37.1)
2. Аспергиллез (В 44.1): астматические приступы, эозинофилия в крови, высокий уровень общего Ig E, положительная кожная проба, антитела классов IgG , IgE к аспергиллам, наличие преципитатов к аспергиллам, легочные инфильтраты, периферические цилиндрические бронхоэктазы.
3. Легочный криптококкоз (В 45.0).
4. Прочие микозы

Б. Паразитарные болезни легких

1. Эхинококкоз легкого (В 67.9): рентгенологические признаки - округлая или овальная тень с четкими контурами диаметром 2 см, кальцинация стенки кисты, эозинофилия, положительная в/к реакция Кацони, положительные серологические реакции.

2. Парагонимоз (В 66.4): кашель, мокрота с кровянистыми пятнами, одышка, боли при плеврите, при длительном заболевании формируются бронхоэктазы, утолщаются концевые фаланги пальцев, рентгенологические признаки - округлая полость диаметром 1-3 см с тонкими стенками, в мокроте - яйца паразита, эозинофилы и кристаллы Шарко-Лейдена.

ПАТОЛОГИЯ ПИЩЕВАРИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ

Эзофагит (К 20)

Эзофагит - поражение слизистой оболочки пищевода воспалительно-дегенеративного характера с последующим вовлечением в патологический процесс подслизистых слоев пищевода, развивающееся при неоднократных и длительных воздействиях на него различных повреждающих факторов, наибольшее значение среди которых имеет гастроэзофагальный рефлюкс.

Классификация эзофагита (Н.Г. Зернов, 1988)

Течение	Период болезни	По изменению слизистой оболочки
Острый Хронический Рефлюкс-эзофагит	Обострение Стихание обострения Ремиссия	Катаральный Эрозивный Геморрагический Некротический

Критерии диагностики.

1. Клинически: боль за грудиной, изжога, чувство полноты,

неприятный вкус во рту, руминация, слюноотделение, склонность к запорам.

2. Инструментально: ЭФГДС: гиперемия, отек, утолщение складок, эрозии и язвы слизистой терминального отдела, контактная кровоточивость зияние кардии; эзофаготономография - давление в зоне нижнего пищеводного сфинктера ниже 20 мм рт.ст.; рН-метрия - закисление содержимого пищевода, снижение коэффициента закисления $< 4,0$.

Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь (К 21.0)

Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь - хроническое рецидивирующее заболевание, характеризующееся пищеводными и внепищеводными клиническими проявлениями, вследствие ретроградного заброса содержимого желудка.

Классификация

(В.Ф. Приворотский, Н.Г. Луппова, 2006)

I. Степень выраженности ГЭР (по эндоскопии): без эзофагита, с эзофагитом (I - IV ст.).

II. Степень выраженности ГЭР (по данным рентгена): гастроэзофагальный рефлюкс I - IV ст., скользящая грыжа пищеводного отверстия диафрагмы.

III. Степень выраженности клинических симптомов: легкая, средняя, тяжелая.

IV. Инфицирование *H. pylori*: НР (+), НР (-).

V. Внепищеводные признаки ГЭРБ: бронхолегочные, оториноларингологические, кардиальные, стоматологические.

VI. Осложнения ГЭРБ: пищевод Барретта, стриктура пищевода, постгеморрагическая анемия.

Критерии диагностики.

1. Клинически: дисфагия, частые срыгивания и рвоты после приема пищи, неприятный запах изо рта, изжога, загрудинные боли, гипотрофия, ларингоспазм, нарушения зубной эмали, задержка

прибавки веса.

2. Инструментально: рентгенологически: с контрастом в положении Тренделенбурга - проходимость, диаметр, рельеф слизистой пищевода, обратный заброс контраста из желудка, ЭФГДС: I ст. - умеренно выраженная очаговая эритема слизистой абдоминального отдела пищевода; II ст. - тотальная гиперемия абдоминального отдела пищевода с очаговым фибринозным налетом, одиночные поверхностные эрозии; III ст. - распространение воспаления на грудной отдел пищевода, множественные эрозии, контактная ранимость, гистологически: гиперплазия эпителия, инфильтрация лимфоцитами, метапластический процесс (пищевод Барретта), внутрипищеводный суточный рН-мониторинг - «Золотой стандарт» диагностики.

Хронический гастрит и гастродуоденит (К 29)

Хронический гастрит - хроническое очаговое или диффузное воспаление слизистой оболочки желудка с нарушением физиологической регенерации, склонностью к прогрессированию, развитию атрофии и секреторной недостаточности, лежащих в основе нарушения пищеварения и обмена веществ.

Хронический гастродуоденит - полиэтиологичный симптомокомплекс сочетанного поражения желудка и двенадцатиперстной кишки, характеризующийся дистрофическими, воспалительными и регенеративными изменениями слизистой оболочки, расстройством секреторной, моторной, инкреторной функций, проявляющийся болевым, астено-вегетативным, диспептическим синдромами.

Критерии диагностики.

1. Клинически: боли в эпигастрии, связанные с приемом пищи, поздние, ночные, чувство быстрого насыщения, диспепсический синдром, болез-

ненность в месте проекции желудка и двенадцатиперстной кишки.

2. Инструментально: ЭФГДС: гиперемия слизистой, отечность слизистой антрального отдела и/или 12 ПК, подслизистые кровоизлияния, единичные эрозии, спазм привратника, дуоденальный рефлюкс, рН-метрия зондовая, беззондовая (ацидотест, тест на уропепсин, соливарный тест), гистология биоптата: поверхностные и дистрофические изменения эпителия, лимфоплазмоцитарная инфильтрации, капилляростаз, выявление *H.pylori*

Классификация

Происхождение	Этиология	Эндоскопическая картина	Морфология слизистой	Характер секреции	Стадия процесса
Первичный	Инфекционный (<i>H.pylori</i>)	Эритематозный/ экссудативный	По глубине поражения: (поверхностный, диффузный.)	Повышенная	Обострение
Вторичный	Токсический	Нодулярный с эрозиями (с плоскими или приподнятыми эрозиями)	По характеру поражения: -с оценкой степени воспаления, активности, атрофии, кишечной метаплазии	Нормальная	Неполная клиническая ремиссия
		Геморрагический	-без оценки степени (субатрофия, специфич., неспецифич.)	Пониженная	Полная клиническая ремиссия
		Атрофический			Клинико-эндоскопически-морфологическая ремиссия
		Смешанный			

Язвенная болезнь желудка и/или двенадцатиперстной кишки (К 25-26)

Язвенная болезнь желудка и/или двенадцатиперстной кишки - хроническое, полиэтиологическое, прогрессирующее заболевание,

характеризующееся нарушением нервных и гуморальных механизмов и расстройством желудочного пищеварения с образованием дефекта слизистой в виде пептических язв желудка или двенадцатиперстной, с исходом в рубцовую деформацию, стеноз, кровотечение, перфорацию, пенетрацию.

Критерии диагностики.

1. Клинически: боли в эпигастрии через 30 минут после приема грубой пищи, голодные, ночные боли, отрыжка воздухом, выраженная болезненность при пальпации в пилородуоденальной зоне.
2. Инструментально: ЭФГДС- дефект слизистой оболочки различного размера, формы и глубины с дном, покрытым фибринозными наложениями; признаки сопутствующего гастрита, гастродуоденита, дуоденогастрального рефлекса рубцово-язвенная деформация.
3. Рентгенологически: с бариевой массой определяется язвенная "ниша" с воспалительным валом, рубцовая деформация контуров желудка с радиальной конвергенцией складок слизистой оболочки по направлению к "нише" или язвенному рубцу, стаз контраста в двенадцатиперстной кишке или быстрое ее опорожнение, пилороспазм, возникновение местных циркулярных спазмов мышц желудка, уровень секреторной жидкости натошак.

Классификация язвенной болезни (А.В. Мазурину, А.И. Волкова, 1984)

Клинико-эндоскопические стадии	Функциональная характеристика	Локализация
1 стадия - свежая язва	Повышены	Желудок
2 стадия - начало эпителизации язвенного дефекта (розовый рубец)	Понижены	Двенадцатиперстная кишка: луковица, постбульбарные отделы
3 стадия - заживление язвенного дефекта при выраженном гастродуодените (белый рубец)	Нормальные	Двойная локализация
4 стадия – клинико-эндоскопич. ремиссия		
Форма	Фазы	
Неосложненная	Обострение	
Осложненная:	Неполная клиническая ремиссия	

<ul style="list-style-type: none">- кровотечение- пенетрация- перфорация- стеноз привратника- перивисцерит	Клиническая ремиссия
--	-------------------------

Синдром раздраженной кишки (К 58.0)

Синдром раздраженной кишки - функциональное кишечное расстройство, проявляющееся абдоминальным болевым синдромом и/или нарушениями дефекации и/или метеоризмом.

Классификация

(А.А. Баранов, Н.Н. Володин, Г.А. Самсыгина, 2007)

Форма с преобладанием боли и метеоризма	Форма с преобладанием запоров	Форма с преобладанием диареи
Схваткообразная абдоминальная боль и вздутие живота. Напряжение передней брюшной стенки и болезненность по ходу кишечника. Усиление боли перед дефекацией и уменьшение после опорожнения кишки.	Отсутствие дефекации в течение 3 суток и более Чередование запоров с поносами Чувство неполного опорожнения кишки (стул в виде овечьего кала, лентообразный, в виде карандаша)	Жидкий стул 2-4 раза в день, преимущественно утром после завтрака, иногда с примесью слизи и остатков непереваренной пищи. Неотложные (императивные) позывы на дефекацию отсутствие диареи в ночное время

Критерии диагностики.

1. Клинически: боли в животе от нескольких минут до часов; нарушение дефекации, частота стула более трех раз в сутки, менее трех раз в неделю; твердый, разжиженный или водянистый кал, натуживание на протяжении акта дефекации, императивные позывы на акт дефекации, ощущение неполного опорожнения, выделение слизи во время дефекации, чувство переполнения, вздутия или переливания в животе, рвота с кровью, черный дегтеобразный стул, алая кровь.

Хронический панкреатит (К 86.1)

Хронический панкреатит - воспалительный процесс в поджелудочной железе с фазово-прогрессирующим течением, очаговыми или диффузными деструктивными и дегенеративными изменениями ацинарной ткани, протоковой системы, с развитием функциональной недостаточности различной степени выраженности и последующим снижением внешне-и внутрисекреторной функций.

Классификация хронического панкреатита у детей (Г.В. Римарчук , 2002)

Этиология	Клинический вариант	Период заболевания	Тяжесть течения	Тип панкреатической секреции	Осложнения	Морфологический вариант
Первичный	Рецидивирующий	Обострение	Легкое	Гиперсекреторный	Псевдокисты, кальцификаты, плеврит, асцит, абсцесс, свищи, кровотечения, холестаз, тромбоз, флебит селезеночной вены, СД и др.	Отечный
Вторичный	Болевой	Стихание	Средне тяжело	Гипосекреторный		Паренхиматозный
	Латентный	Ремиссия	Тяжелая	Обструктивный		Кистозный

Критерии диагностики.

1. Клинически: нарушение аппетита, тошнота, снижение массы тела, повышенное слюноотделение, склонность к запорам, внезапные, приступообразные, опоясывающие, упорные или

постоянные боли в животе, болезненность в зоне Шоффара.

2. Лабораторно: повышение активности амилазы крови, диастазы мочи, стеаторея, креаторея, амилорея.

3. Инструментально: УЗИ - изменение размеров и плотности всей железы или ее отделов, явления обызвествления.

Хронический энтероколит (К 51.9)

Хронический энтероколит - заболевание тонкого и толстого кишечника с воспалительно-дистрофическими изменениями слизистой оболочки, нарушением его функций, прежде всего кишечной моторики.

Классификация (А.М Запруднов, 1994)

Локализация патологического процесса	Характер морфологических изменений	Фаза процесса
Колит Тотальный илеит Трансверзит Проктосигмоидит Энтерит Энтероколит	Катаральный, катально- геморрагический, эрозивно-язвенный с явлениями перивисцерита	Обострение Стихание Ремиссия
Характер функциональных нарушений	Тип течения	
Нарушение моторики Нарушение переваривающей функции Нарушение всасывательной функции	Рецидивирующее Непрерывно-рецидивирующее	

Критерии диагностики.

1. Клинически: боли схваткообразные, ноющие, уменьшающиеся после дефекации около пупка, по всему животу, ночные поносы или запоры или их чередование, чувство неполного опорожнения кишечника, стул лентообразный или в виде "овечьего кала";

метеоризм, флатуленция, после приема цельного молока, урчание, переливание в животе,

болезненность по ходу кишечных петель.

2. Лабораторно: копрограмма- изменение консистенции кала, обнаружение воспалительных элементов, йодофильной флоры, нарушений переваривания пищи.

3. Инструментально: изменения слизистой оболочки, выявление полипов, язв, эрозий, рубцов и другое, нарушения моторики кишки, аномалии и другие органические изменения.

5. Специальные исследования: изменение содержания энтерокиназы, щелочной фосфатазы в кишечном соке, молочной кислоты в кале, содержания в кале лактозы, сахарозы, мальтозы, фруктозы, глюкозы, нарушение массы фекалий; пробы на толерантность к сахарам и крахмалу, пробы с d-ксилозой, нарушения всасывания жиров, белков.

Дисфункциональные расстройства желчевыводящих путей (К 82)

Дисфункциональные расстройства желчевыводящих путей - комплекс функциональных расстройств продолжительностью свыше 3 месяцев, сопровождающихся болью в животе, локализующейся в правом подреберье.

Классификация

(А.А. Баранов, Н.Н. Володин, Г.А. Самсыгина, 2007)

По локализации	По этиологии	По функциональному состоянию
Дисфункции желчного пузыря Дисфункции сфинктера Одди	Первичные (в результате расстройства гуморальных регуляторных механизмов) Вторичные (возникающие рефлекторно при различных заболеваниях органов брюшной полости)	гипофункция желчного пузыря гиперфункция желчного пузыря спазм сфинктера Одди недостаточность сфинктера Одди

Критерии диагностики.

1. Клинически: боли в правом подреберье разной интенсивности и длительности,

болезненность в точке проекции желчного пузыря.

2. Инструментально: УЗИ- расширение общего желчного протока, увеличение ЖП, билиарный осадок, избыточное (<50%) или недостаточное (>30%), сокращение ЖП после завтрака, аномалии ЖВП, замедленное или ускоренное опорожнение желчного пузыря, признаки застоя желчи, аномалии желчного пузыря или протоков.

Холецистография: нарушение двигательной и концентрационной функции желчного пузыря, аномалии.

Хронический холецистит (K81.1)

Хронический холецистит – воспалительно-дистрофическое заболевание желчного пузыря с рецидивирующей подострой клиникой.

Классификация

Клинические особенности:

- с преобладанием воспаления
- с преобладанием дискинезии
- с наличием камней (калькулезный)
- в сочетании с паразитарной инвазией

Стадии заболевания:

- обострение
- ремиссия

Типы дискинезии:

- желчного пузыря
- сфинктера Одди

Критерии диагностики.

1. Клинически: связь с аномалиями и дисфункцией ЖВП, наследственная предрасположенность; волнообразное течение, связь с нарушениями в питании, боли в правом подреберье, диспептический синдром; пузырьные симптомы, хроническая интоксикация; увеличена, болезненна печень.

2. Инструментально: УЗИ: уплотнение, утолщение стенок ЖП, протоков, повышение эхогенности желчи, хлопья слизи. Холецистография: деформация, аномалии развития ЖП, понижение концентрационной способности. Панкреатохолангиография: рубцовые структуры и недостаточность большого дуоденального соска

Желчнокаменная болезнь (К 80)

Желчнокаменная болезнь - мультифакториальное заболевание, сопровождающееся образованием конкрементов в желчном пузыре и/или желчных протоках.

Классификация

(Научное общество гастроэнтерологов России, 2002)

I стадия - начальная, или предкаменная (густая неоднородная желчь, билиарный сладж)

II стадия - формирование желчных камней

- локализация: в желчном пузыре, в общем желчном протоке, в печеночных протоках

- количество конкрементов: одиночные, множественные

- состав: холестериновые пигментные смешанные

- клиническое течение: латентное, с клиническими симптомами

- болевая форма с типичными желчными коликами; диспептическая форма; под маской других заболеваний

III стадия - стадия хронического рецидивирующего калькулезного холецистита

IV стадия – стадия осложнений

Критерии диагностики.

1. Клинически: начало постепенное/острое, течение хроническое/латентное; связь с гипокинезией, высококалорийной пищей, наследственной предрасположенностью; боли в правом подреберье (желчно-пузырная колика), тошнота, рвота, кратковременная желтуха, пузырьные симптомы, увеличение печени, интоксикация.
2. Инструментально: УЗИ - гиперэхогенные округлые образования; холецистография - дефекты наполнения, тени повышенной плотности.
3. Лабораторно: повышение билирубина, холестерина, желчных кислот.

Хронические вирусные гепатиты (В 18)

Хронические вирусные гепатиты – заболевания, обусловленные гепатотропными вирусами с парентеральным путем инфицирования, сопровождающиеся гепатолиенальным синдромом, повышением активности печеночных ферментов и длительной персистенцией вирусов-носителей

Критерии диагностики.

1. Клинически: анамнестически – заболевания острым или хроническим гепатитом, астеновегетативные, гепатолиенальные.
2. Лабораторно: серологическое исследование на вирус гепатита В - НЬsAg, НЬеAg, ДНК HBV; на вирус С - анти-HCV, РНК HCV; на вирус D - НЬsAg, анти-HDV, РНК HDV; на вирус G - РНК HGV, повышение билирубина, холестерина, гипоальбуминемия, гипергаммаглобулинемия, увеличение активности трансаминаз

4. Инструментально: УЗИ: увеличение печени, повышение ее плотности, увеличение селезенки.

Классификация

Вид гепатита	Серологические маркёры	Степень активности	Степень фиброзирования
Хронический гепатит В	<i>HbSAg, HBeAg, ДНК HBV</i>	Минимальная	Нет фиброза
Хронический гепатит D	<i>HbSAg, анти-HDV, РНК HDV</i>	Низкая	Слабовыраженный фиброз (лёгкий фиброз)
Хронический гепатит С	Анти-НСV, РНК НСV	Умеренная	
Хронический гепатит G	Анти-HGV, РНК HGV	Выраженная	Умеренный фиброз
Аутоиммунный, тип I	Антитела к ядерным антигенам		Выраженный фиброз
Аутоиммунный, тип II	Антитела к микросомам печени и почек		Цирроз
Аутоиммунный, тип III	Антитела к растворимому печёночному антигену и печёочно-панкреатическому антигену		
Лекарственно-индуцированный	Нет маркёров вирусных гепатитов и редко обнаруживают аутоантитела		
Криптогенный	Нет маркёров вирусных и аутоиммунных гепатитов		

ПАТОЛОГИЯ МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ

Острый постстрептококковый гломерулонефрит (N 00)

Острый постстрептококковый гломерулонефрит – иммунокомплексное диффузное поражение клубочков, типично характеризуется нефритическим синдромом, протекающее циклически, с выздоровлением в течение года.

Классификация (Винница, 1976)

Клинические проявления острого гломерулонефрита	Активность патологического процесса	Состояние функции почек
Нефритический синдром Нефротический синдром Изолированный мочевои синдром Нефротический синдром с гематурией и АГ	Период начальных проявлений Период обратного развития Переход в хронический ГН	Без нарушения функции почек С нарушением функции почек; ОПН

Критерии диагностики.

1. Клинически: дебют через 2 нед. после перенесенной стрептококковой инфекции, отёки, АГ, олигурия, макрогематурия.

2. Лабораторно: гематурия, протеинурия, снижение клубочковой фильтрации, повышение титра АСЛ-О, высев β -гемолитического стрептококка из носоглотки.

Хронические гломерулонефриты (N 03-05)

Хронические гломерулонефриты (ХГН) - гетерогенная группа первично-хронических гломерулопатий, характеризующихся прогрессирующим воспалением, склерозом, деструкцией и исходом во вторично-сморщенную почку и ХПН

Классификация

Форма	Активность процесса	Функция почек
Хронический ГН: - нефротическая форма - гематурическая форма - смешанная форма	Период обострения Период частичной ремиссии Период полной клинико-лабораторной ремиссии	Без нарушения функции почек С нарушением функции почек ХПН
Подострый (злокачественный) ГН		

Клинико-морфологическое соответствие

Клиническая форма ХГН	Морфологический вариант
Нефротическая форма	Минимальные изменения
	Мембранозный
Гематурическая форма	Мембрано-пролиферативный
	Мезангиопролиферативный
Смешанная форма	Фокально-сегментарный гломерулосклероз
	Фибропластический
Быстропрогрессирующий	Экстракапиллярный с полулуниями

Критерии диагностики.

Нефротическая форма: острое начало, массивная протеинурия, отеки, волнообразное течение, гиперлипидемия.

Гематурическая форма: случайное обнаружение, микрогематурия, незначительная протеинурия.

Смешанная форма: гематурия, отеки, гипертензия, массивная протеинурия.

Быстро прогрессирующие гломерулонефриты (N 01)

Быстро прогрессирующий (подострый) гломерулонефрит характеризуется быстро развивающейся при обычной терапии почечной недостаточностью и развитием терминальной уремии от нескольких недель до месяцев, морфосубстратом которого является наличие «полулуний» в биоптате почек.

Критерии диагностики.

1. Клинически: протеинурия, гематурия, цилиндрурия, олигурия, злокачественная гипертензия, резистентность к обычной терапии, быстрое развитие почечной недостаточности и ХПН.
2. Инструментально: биопсия почек: наличие «полулуний».

Нефротический синдром (N 04)

Нефротический синдром (НС) – клинико-лабораторный симптомокомплекс, включающий выраженные отеки, массивную протеинурию ($1,0 \text{ г/м}^2/\text{сут}$), гипоальбуминемию менее 25 г/л , гиперлипидемию (холестерин более $6,5 \text{ ммоль/л}$).

Классификация

I. Клинические формы нефротического синдрома

Первичный НС

1. Врожденный и инфантильный: врожденный “финского типа” с микрокистозом и “французского” типа с диффузными мезангиальными изменениями; с минимальными изменениями; с мезангиопролиферативными изменениями или с фокально-сегментарным гломерулосклерозом (ФСГС).

2. При первичном гломерулонефрите: с минимальными изменениями; с мембранозными или ФСГС, мембранозно-пролиферативными, мезангиопролиферативными, экстракапиллярными, с полулуниями, фибропластическими (склерозирующими) изменениями.

Вторичный НС

Врожденный и инфантильный НС: ассоциативный с эндокринопатиями, кистозной гипоплазией легких и микрогирией, порэнцефалией, тромбозом почечных вен, внутриутробными инфекциями (сифилис, токсоплазмоз, цитомегалия, гепатит В, ВИЧ-инфекция и др.); при почечном дизэмбриогенезе, рефлюкс-нефропатии; при наследственных и хромосомных заболеваниях; при системных васкулитах и диффузных заболеваниях соединительной ткани, ревматизме, ревматоидном артрите; при острых и хронических инфекционных заболеваниях (гепатите В, энтеровирусных, герпес-вирусных, ВИЧ-инфекциях, сифилисе, туберкулезе, дифтерии, инфекционном эндокардите), протозоозах (лейшманиоз, малярия), гельминтозах (аскаридоз, трихинеллез, описторхоз, эхинококкоз); при первичном, вторичном, наследственном амилоидозе; при саркоидозе, злокачественных опухолях (опухоль Вильмса), лейкозах, лимфосаркоме, лимфогранулематозе; при эндокринных заболеваниях (сахарный диабет, аутоиммунный тиреоидит), псориазе; при гемоглобинопатиях; при тромбозе почечных вен и гемолитико-уремическом синдроме; при укусах змей, пчел, ос, а также НС при введении вакцин и лекарственном поражении почек.

II. Стадии активности НС:

- активная
- неактивная — клиничко-лабораторная ремиссия (полная или частичная, на поддерживающей терапии или без нее).

III. Тяжесть НС:

- средней тяжести — гипоальбуминемия до 20 г/л
- тяжелая — гипоальбуминемия ниже 20 г/л
- крайне тяжелая — гипоальбуминемия ниже 10 г/л.

IV. Вариант ответа на глюкокортикоидную терапию:
гормоночувствительный НС
гормонозависимый НС
гормонорезистентный НС.

V. Течение НС:

- острое с исходом в ремиссию без последующих рецидивов
- хроническое рецидивирующее, персистирующее, прогрессирующее
- быстро прогрессирующее — подострое, злокачественное.

VI. Функция почек:

- сохранена — ПНО
- нарушение функции почек в остром периоде
- ОПН, ХПН.

VII. Осложнения НС:

нефротический гиповолемический криз (шок, абдоминальный болевой синдром, рожеподобные эритемы), почечная эклампсия, тромбозы артериальные и венозные, ОПН, ХПН, вирусная, бактериальная, микотическая инфекции; осложнения, обусловленные проводимой терапией глюкокортикоидами, цитостатиками, антикоагулянтами, антиагрегантами; нестероидными противовоспалительными и 4-аминохинолинового ряда препаратами.

Критерии диагностики.

1. Клинически: распространенные отёки (типа анасарки).
2. Лабораторно: протеинурия свыше 2-5 г в сутки, гипоальбуминемия (менее 25 г/л), гиперхолестеринемия, увеличение показателя белок/креатинин более 2,5.

Нарушения функций почек

- ПН 0- изменения функции не определяются

- ПН 1- нарушения циркадного ритма фильтрации, а также отдельных канальцевых функций (осморегуляции и аммионогенеза)
- ПН 2а - компенсированные и субкомпенсированные нарушения фильтрации, концентрации
- ПН 2б (ХПН₁) - декомпенсированные нарушения фильтрации, концентрации
- ПН 3 (ХПН₂) – тотальная
- ТПН (ХПН₃) - терминальная

Острая почечная недостаточность (N 17.9)

Острая почечная недостаточность - неспецифический синдром различной этиологии, развивающийся в результате острой транзиторной или необратимой утраты гомеостатических функций почек, обусловленной гипоксией почечной ткани с последующим преимущественным повреждением канальцев и отеком интерстициальной ткани, проявляющейся нарастающей азотемией, электролитным дисбалансом, декомпенсированным метаболическим ацидозом и нарушением способности к выделению воды.

Классификация острой почечной недостаточности по уровню воздействия

- Преренальная (нарушение почечной перфузии вследствие резкого снижения АД, гиповолемии, шока различного генеза, блокаде почечных канальцев)
- Ренальная (непосредственное повреждение паренхимы при различных заболеваниях почек)
- Постренальная (обструктивные уропатии вследствие заболеваний мочевыводящих путей)

Стадии острой почечной недостаточности

- Начальная - воздействие повреждающего агента на эпителиальные клетки канальцев (длительность несколько часов)

- Олигурическая - сохранение относительно низкой СКФ, на фоне снижения диуреза нарастает азотемия (длительность несколько дней)
- Полиурическая - восстановление водовыделительной функции почек (длительность несколько недель)
- Восстановление - медленная нормализация СКФ и функции канальцев (длительность 6-24 мес.)

Критерии диагностики.

1. Клинические симптомы олигоанурической стадии: нарастание массы тела, периферические, полостные и висцеральные отеки, отек мозга с комой и судорогами, запах аммиака изо рта, кожный зуд, гастроэнтерит, артериальная гипертензия, снижение диуреза менее 0,5-1,0 мл/кг/час.
2. Повышение креатинина плазмы крови более 0,1 ммоль/л.

Хроническая почечная недостаточность (N 18.9)

Хроническая почечная недостаточность - неспецифический симптомокомплекс, обусловленный необратимым снижением гомеостатических функций почек, вследствие уменьшения действующих нефронов, проявляющийся снижением клубочковой фильтрации более чем на 50 %, а также повышением уровня креатинина плазмы крови более 0,177 ммоль/л в течение 3-6 месяцев.

Критерии диагностики

1. Клинические симптомы: I-II ст. – часто отсутствуют, возможны полиурия и повышение АД, остеодистрофия, задержка умственного и полового развития; III ст. – полиурия, остеодистрофия, амнемия, миокардиопатия, метаболический ацидоз, нарушение питания; IV ст. - олигурия, выраженные отеки, анорексия, уремический метаболический ацидоз, гастропатия, тяжелая остеодистрофия, выраженные нарушения водно-электролитного обмена, уремическая, нарушение сознания, судороги, кома.

Классификация

Стадия	Клубочковая фильтрация	Креатинин сыворотки, ммоль/л	Объём почечных функций, %	Остаточное число нефронов, %
I (компенсированная)	70-50	0,088-0,265	80-50	50-30
II (субкомпенсированная)	50-30	0,120-0,530	50-30	30
III (декомпенсированная)	30-10	0,485-0,800	30	10
IV (терминальная)	10	0,62-1,1	5	5

Гемолитико-уремический синдром (D 59.3)

Гемолитико-уремический синдром (синдром Гассера) - характеризуется сочетанием микроангиопатической гемолитической анемии, тромбоцитопении и острой почечной недостаточности.

Инфекция мочевыводящих путей (N 39.0)

Инфекция мочевыводящих путей - микробно-воспалительное заболевание органов мочевой системы без указания конкретной локализации (используется до уточнения этиологии и локализации процесса).

Пиелонефрит (N 10, N11.0-N 11.9, N13.2-N 13.3, N 20.90)

Пиелонефрит - неспецифический микробно-воспалительный процесс в тубуло-интерстициальной ткани почек с вовлечением в

патологический процесс канальцев, кровеносных и лимфатических сосудов.

Классификация

Форма	Течение	Активность	Функция почек
Первичный Вторичный: <ul style="list-style-type: none">▪ обструктивный▪ дисметаболический▪ обструктивный и дисметаболический	Острое Хроническое	Разгар Стихание Ремиссия	Сохранена Нарушена: парциальные нарушения (тубулярные, гломерлярные) ОПН ХПН

Острый пиелонефрит - первое манифестное проявление микробно-воспалительного процесса в интерстиции и чашечно-лоханочной системе почки, имеющий циклическое течение с обратным развитием симптомов и возможным полным выздоровлением.

Хронический пиелонефрит - прогрессирующее воспаление в интерстиции и чашечно-лоханочной системе почки, вызывающее деструктивные изменения в ткани почек.

Диагностируется при сохранении признаков заболевания более 6 месяцев от начала заболевания и/или при наличии 1-2 и более рецидивов в течение 6 месяцев наблюдения от дебюта, или 2-3 и более рецидивов за 12 месяцев.

Первичный пиелонефрит - микробно - воспалительный процесс в почечной паренхиме, при котором в современных условиях не выявляются причины, способствующие фиксации микроорганизмов в тубуло- интерстициальной ткани почек.

Вторичный пиелонефрит - микробно-воспалительный процесс в интерстиции и чашечно-лоханочной системе почки, развивающийся на фоне аномалии развития органов мочевой системы, функциональных и органических уродинамических нарушений, метаболических нарушений, дисплазии почечной ткани.

Вторичный обструктивный пиелонефрит - микробно-воспалительный процесс в почечной ткани, развивающийся при наличии органических (врожденных, наследственных или приобретенных) или функциональных нарушений уродинамики.

Вторичный необструктивный пиелонефрит - микробно-воспалительный процесс в почечной ткани, возникающий на фоне обменных нарушений (оксалурии, уратурии, фосфатурии, цистинурии и т.д.), врожденных иммунодефицитных состояний, эндокринных дисфункций.

Пузырно-мочеточниковый рефлюкс - ретроградный заброс мочи из мочевого пузыря в мочеточник.

Рефлюкс-нефропатия - заболевание, характеризующееся формированием очагов склероза в почечной паренхиме (в одной или обеих почках), обусловленное пузырно-мочеточниковым рефлюксом и инфекцией мочевой системы.

Критерии диагностики.

1. Клинически: дизурия (императивные позывы, поллакиурия, болезненность при мочеиспускании, никтурия, энурез); интоксикация (температура, озноб, головная боль, вялость, слабость, боль в пояснице); исключение у девочек вульвовагинита, у мальчиков - баланопостита.

2. Лабораторно: лейкоцитурия нейтрофильного характера, наличие активных лейкоцитов в общем анализе мочи, достоверная бактериурия (при свободном мочеиспускании) - более 100 тыс. микробных тел/мл для E. coli и более 50 тыс. микробных тел/мл для любой другой.

Классификация пузырно-мочеточникового рефлюкса (N 13.7)

- I степень - контраст при цистографии попал только в мочеточник
- II степень - контраст заполнил неизмененные мочеточник, лоханку и чашечки
- III степень - легкого до умеренного расширение/поворот мочеточника, умеренное расширение лоханки; сглаженный рисунок чашечек
- IV степень - выраженное расширение/поворот мочеточника, лоханок, чашечек; полное исчезновение острых углов в рисунке чашечек, но сохранение припапиллярного рисунка большинства чашечек
- V степень - очень большое расширение и поворот мочеточника (мегауретер) и лоханок, чашечек; рисунок чашечек теряет черты сосочкового

Цистит (N 30.0, N 30.2)

Цистит - воспалительное заболевание слизистой и подслизистого слоя мочевого пузыря.

Критерии диагностики.

1. Клинически: дизурия, гематурия нижнего отдела (2-х стаканная проба).
2. Лабораторно: выделение кишечной палочки при посеве мочи, лейкоцитурия нейтрофильного характера нижнего отдела, положительные тест-полоски мочи на нитраты.
3. Инструментально: утолщение стенки МП по данным УЗИ, морфологические изменения по данным цистоскопии.

Классификация

По форме	По течению	По характеру изменений слизистой	По распространенности
Первичный Вторичный	Острый Хронический: - латентный рецидивирующий	Катаральный Буллезный Гранулярный Буллезно-фибринозный Геморрагический Флегмонозный Гангренозный Некротический Интерстициальный Полипозный	Очаговый - шеечный - тригонит Диффузный
Наличие осложнений			
Без осложнений С осложнениями: - ПМР - пиелонефрит; - стеноз уретры - склероз шейки МП - уретрит - парацистит - перитонит			

Дисметаболические нефропатии (Е 74.8, Е 83.3)

Дисметаболическая нефропатия - генетически детерминированная патология, в основе которой лежит нарушение обмена веществ, характеризующееся на ранних этапах комбинированными функциональными нарушениями почек на более поздних стадиях, приводящими к формированию тубуло-интерстициального нефрита и (или) мочекаменной болезни.

Виды нефропатий

- Оксалатная дисметаболическая: первичная (патология обмена щавелевой кислоты), вторичная (при гломерулонефрите,

системных заболеваниях соединительной ткани, васкулиты, болезни ЖКТ, гиповитаминоз В).

- Уратная дисметаболическая: первичная (нарушение обмена пуринов), вторичная (на фоне заболеваний с повышением образования мочевой кислоты - лейкозы, гемолитические анемии).
- Цистинурия - нарушение обмена и транспорта аминокислот.

Критерии диагностики.

1. Клинически: протекает длительно латентно, при присоединении пиелонефрита - соответствующие симптомы.
2. Лабораторно: повышенное выведение с мочой продуктов метаболизма (оксалатов, уратов), обнаружение их кристаллов, микропротеинурия, микроэритроцитурия, абактериальная лейкоцитурия, исключение тубулоинтерстициального нефрита, мочекаменной болезни.

Тубуло-интерстициальный нефрит (N 10-`11)

Тубуло-интерстициальный нефрит - абактериальное воспаление в межуточной ткани почек с вовлечением канальцевой системы почек, кровеносных и лимфатических сосудов.

Классификация (М.С. Игнатова, Н.А.Коровина)

- Основные варианты: токсико-аллергический, дисметаболический, поствирусный, аутоиммунный.
- Стадии: активная (I-III ст.), неактивная, клинико-лабораторная ремиссия.
- Течение: острое, латентное, волнообразное.
- Функции почек: сохранена, парциальное снижение тубулярной и гломерулярной.

Критерии диагностики.

1. Клинически: анамнестически - семейные обменные заболевания, токсические, лекарственные воздействия, дисметаболические

нефропатии.

2. Лабораторно: смешанный мочево́й синдром (гематурия, протеинурия, абактериальная лейкоцитурия, парциальные тубулярные нарушения (никтурия, гипо-, изостенурия), кристаллурия (гипероксалатурия, гипреурастурия).

Мочекаменная болезнь (N20)

Мочекаменная болезнь - мультифакториальная патология, проявляющаяся наличием камней в мочевыводящей системе.

Классификация

- По локализации: в почках (нефролитиаз), мочеточниках (уретеролитиаз), мочевом пузыре (цистолитиаз)
- По виду камней: ураты, фосфаты, оксалаты, цистиновые камни
- По течению болезни: первичное, рецидивирующее формирование камней

Критерии диагностики.

1. Клинически: длительно латентно, случайное обнаружение, приступы мучительных болей в пояснице, гематурия, лихорадка.
2. Лабораторно: повышенное кристаллообразование в моче, микрогематурия, микропротеинурия
3. Инструментально: УЗИ почек: обнаружение конкрементов, внутривенная урография: наличие конкрементов, рентгенопрозрачная обструкция.

ПАТОЛОГИЯ СИСТЕМЫ КРОВЕТВОРЕНИЯ

Анемии

Анемия – состояние гипоксемии связанное со снижением гемоглобина в единице объема, при котором по сравнению с нормой увеличена интенсивность разрушения или снижена продукция эритроцитов (гемоглибинообразование), либо имеет место сочетание этих обстоятельств.

Степени тяжести анемий:

- Легкая – уровень гемоглобина 110-90 г/л
- Средней тяжести – уровень гемоглобина 90-70 г/л
- Тяжелая – уровень гемоглобина менее 70 г/л

Патогенетическая классификация

I. Связанные с недостатком гемопоэтических факторов: преимущественно железодефицитная, преимущественно белководефицитная, преимущественно витаминдефицитная

II. Постгеморрагические: острые, хронические

III. Гипо- и апластические: наследственные, приобретенные

VI. Гемолитические: связанные с внутренними аномалиями эритроцитов (мембранопатии, ферментопатии, гемоглибинопатии); связанные с внешними воздействиями; аутоиммунные; повреждения (турбулентность крови при стенозе устья аорты, искусственных клапанах); инфекционные и паразитарные (малярия); отравления (тяжелыми металлами, змеиным ядом); дефицит витамина E)

V. При различных заболеваниях

Критерии диагностики.

Железодефицитная анемия (D 51.0 – D 53.9): гипохромные микроцитарные эритроциты, снижен уровень MCV, MCH, MCHC, высокий - RDW, снижение сывороточного железа, ферритина, повышение железосвязывающей способности сыворотки крови, высокий уровень FEP, гваяковая проба на скрытую кровь в кале положительна.

Фолиеводефицитная анемия (D 52): анамнестически - недоношенность, инфекции, мальабсорбция, хронический гемолиз; макроцитарные эритроциты, высокий уровень MCV и RDW, мегалобластный костный мозг, низкое содержание фолатов в сыворотке крови и эритроцитах.

Витамин В₁₂-дефицитная анемия (D 53): очень редко у детей, макроцитарные эритроциты, высокий уровень MCV и RDW, мегалобластный костный мозг, низкое содержание В₁₂ в сыворотке, сниженная кислотность желудка; положительный тест Шиллинга.

Белководефицитная анемия: Квашиоркор (E40) - тяжелое расстройство питания у детей раннего возраста, вызванное длительным белковым голоданием, преимущественно углеводистой пищей; синдром депигментации и отека подкожной клетчатки.

Постгеморрагические анемии (D62 - острые; D50 - хронические): анамнестически - острая, хроническая кровопотери; оценка кровопотери, ОЦК, определение Нв после восстановления ОЦК, тест на скрытую кровь.

Апластические анемии (D 61): наследственные (Фанкони, Даймонда-Блекфена), приобретенные (идиопатические) - множественные врожденные физические аномалии, отсутствие/уменьшение эритроидных предшественников в миелограмме.

Гемолитические анемии (D 55-59) врожденные, приобретенные.

Наследственные микросфероцитоз, б. Миньковского-Шоффара (D 58): генеалогический анамнез, перемежающаяся желтушность, спленомегалия гемолитические кризы, нормохромная анемия, ретикулоцитоз, повышение непрямого билирубина, сфероцитоз, уменьшение диаметра эритроцитов, гиперцеллюлярная миелограмма, изменение осмотической стойкости эритроцитов.

Анемия вследствие дефицита Г-6-ФД (D 55): желтушность, увеличение печени, ретикулоцитоз, гипергемоглобинемия.

Приобретенные иммунные (D59.0 – D59.1): острое начало, лихорадка, бледность, желтуха, темная моча, гепатоспленомегалия, ретикулоцитоз, гипербилирубинемия, повышена ЛДГ, положительна проба Кумбса.

RDW –ширина распределения эритроцитов по объему (в норме 11,5-14,5%);

МСН – среднее содержание гемоглобина в эритроците; МСНС – средняя концентрация гемоглобина в одном эритроците; МСV – средний объем эритроцита.

Геморрагические диатезы

Геморрагические диатезы – группа болезней кровоточивости у детей системного характера, обусловленные нарушением трех звеньев гемостаза: сосудистого, тромбоцитарного и плазменного.

Классификация

I. Вазопатии:

Болезнь Шёнляйна-Геноха (повышенная проницаемость и ломкость сосудов аллергического и анафилактического характера), наследственная семейная пурпура и прочие пурпуры (некротическая, гиперглобулинемическая и другие).

Болезнь Майоки (повышенная ломкость сосудов вследствие невровакулярной дисфункции). Наследственные геморрагические телеангиэктазии (порочное развитие сосудистой стенки и окружающей соединительной ткани), дизовариальная пурпура.

II. Тромбоцитопатии:

Геморрагическая тромбоцитопатическая болезнь Верльгофа (количественная и качественная недостаточность тромбоцитов и поражение сосудистой стенки)

а) острая форма

б) хроническая форма.

Наследственная геморрагическая тромбоастения Гланцмана (качественные изменения тромбоцитов и поражение сосудов, снижение активности некоторых ферментов пластинок).

Наследственная тромбопатия Виллебранда (функциональные поражения пластинок, снижение уровня сосудистого фактора Нильсона).

III. Коагулопатии:

Гемофилия А (недостаток в крови антигемофильного глобулина – VIII фактора)

а) наследственная

б) семейная

в) спорадическая

Гемофилия В (недостаток в крови компонента тромбопластина плазмы – IX фактора)

а) наследственная

б) семейная

в) спорадическая

Гемофилия С (недостаток в крови предшественника тромбопластина плазмы - XI фактора).

Гемофилия Д – болезнь Хагемана (недостаток XII фактора).

Типы кровоточивости (З.С.Баркаган, 1980)

I тип – гематомный – глубокие напряженные и болезненные кровоизлияния в суставы, в мышцы, подкожную клетчатку, под фасции (гемофилии).

II тип – петехиально-пятнистый (микроциркуляторный) – появление на коже безболезненных петехий, экхимозов и более крупных поверхностных кровоизлияний, развивающихся незаметно для больного (тромбоцитопении, тромбоцитопатии).

III тип – васкулитно-пурпурный, геморрагии, обусловленные множественным очаговым воспалением, чаще иммунного генеза в микрососудах кожи, почек, кишечника, легких, на конечностях, ягодицах (геморрагический васкулит).

IV тип – микроциркуляторно-гематомный (смешанный) – болезнь Виллебранда и ДВС-синдром.

V тип – микроангиоматозный - при наследственной телеангиэктазии (болезнь Рандю-Ослера), проявляется упорными повторяющимися кровотечениями одной-двух локализаций, чаще носовыми. На коже, слизистых оболочках полости рта, на губах, в носу обнаруживаются телеангиэктазии.

Геморрагический васкулит (D 69.0) (болезнь Шенлейна-Геноха)

Геморрагический васкулит – полиэтиотропное иммунокомплексное заболевание, характеризующееся множественными микротромбоваскулитами, повреждающее сосуды кожи и внутренних органов.

Классификация

Клинико-анатомические формы	Синдромы	Тяжесть процесса	Фазы активности болезни	Течение болезни
Невисцеральная	Кожный Суставной	Легкая Средней тяжести	Активная Стихания	Острое (до 1,5 мес.) Подострое (2 – 6 мес.) Хр.рецидивирующее (6 мес. и более)
Висцеральная	Абдоминальный Сердечный Почечный	Легкая Средней тяжести Тяжелая	Активная Стихания	Острое (до 1,5 мес.) Подострое (2– 6 мес.) Х.рецидивирующее (6 мес. и более)
Смешанная	1.Кожный+суставной + почечный 2.Кожный+суставной+абдоминаль. 3.Почечный+суставной+сердечный+абдоминальный 4.Кожный+суставной+сердечный+почечный 5.Кожный+суставной+сердечный+абдоминальный+почечный 6.Сердечный+почечный+др.сочет.	Легкая Средней тяжести Тяжелая	Активная Стихания	

Осложнения геморрагического васкулита

- 1.Кишечная непроходимость, перфорации, перитонит, панкреатит.
- 2.ДВС-синдром с тромбоцитопенией, снижением уровня

антитромбина III, протеина C и компонентов системы фибринолиза, повышение ПДФ.

3. Постгеморрагическая анемия.

4. Тромбозы и инфаркты в органах, в том числе церебральные расстройства, невриты.

Критерии диагностики.

1. Клинически:

- Кожный геморрагический синдром: сыпь пятнисто-папулезная, симметричная на разгибательных поверхностях преимущественно нижних конечностях и ягодицах, реже на других частях тела, волнообразное течение.

- Суставной синдром: преимущественно после кожного синдрома, поражаются голеностопные, коленные, лучезапястные суставы, отечность суставов и боль при движении.

- Абдоминальный синдром: коликообразные боли в животе, повторная рвота с примесью крови, мелена.

- Почечный синдром: гематурия, следовая протеинурия.

2. Лабораторно: гиперкоагуляция (укорочение времени свертывания крови), лейкоцитоз, ускорение СОЭ.

Увеличение циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК)

Гемофилия (D 66.0-68.2)

Гемофилия – наследственная рецессивная, сцепленная с X-хромосомой коагулопатия, обусловленная недостатком плазменных факторов свертывания крови (VIII, IX, XI, XII), проявляющаяся повышенной кровоточивостью по гематомному типу.

Классификация гемофилий

Тип гемофилии	Дефицит плазменного фактора	Тип наследования
---------------	-----------------------------	------------------

Гемофилия А (классическая гемофилия)	Дефицит VIII фактора антигемофильного	Рецессивный, сцепленный с X-хромосомой
Гемофилия В (болезнь Кристмаса) Крайне тяжелая форма Тяжелая форма Среднетяжелая Легкая форма	Дефицит IX фактора (плазменный компонент тромбопластина)	Рецессивный, сцепленный с X-хромосомой
Гемофилия С (болезнь Розенталя) латентная, малая выраженная форма	Дефицит XI фактора (плазменный предшественник тромбопластина плазмы)	Аутосомно-доминантный тип или аутосомно-рецессивный тип наследования
Гемофилия Д (болезнь Хагемана)	Дефицит XII фактора (фактора Хагемана) контактный фактор	Рецессивно-аутосомный тип или аутосомно-доминантный тип наследования

Критерии тяжести гемофилии (уровень VIII и IX факторов в %)

- Крайне тяжелая форма (0 – 1%)
- Тяжелая форма (1 – 2%)
- Средней степени тяжести (2 – 5%)
- Легкая форма (более 5%)

Выделяют 3 стадии поражения суставов:

I – стадия гемартроза

II – стадия гемартрита

III – анкилоз

Критерии диагностики.

1. Клинически: генеалогический анамнез, гематомный тип кровоточивости, гемартрозы, поздние кровотечения.
2. Лабораторно: гипокоагуляция, удлинение времени свертываемости крови и плазмы, снижение потребления протромбина, снижение VIII и IX факторов свертывания.

Тромбоцитопении (D 69.0-69.4)

Тромбоцитопении – нарушение гемостаза различного генеза,

обусловленное количественной недостаточностью тромбоцитов (менее $150 \times 10^9/\text{л}$).

Критерии диагностики.

1. Клинически: спонтанность возникновения геморрагического синдрома, петехиально-пятнистый тип кровоточивости, полиморфность, несимметричность, полихромность пурпуры, симптомы «жгута» и «щипка», носовые и маточные кровотечения, спленомегалия.

2. Лабораторно: снижение тромбоцитов менее 150 Г/л , удлинение времени длительности кровотечения, снижение ретракции кровяного сгустка, в миелограмме - увеличение мегакариоцитов.

Классификация тромбоцитопенической пурпуры

Тип	Форма	Период	Течение
Врожденный	Неиммунная	Гематологический криз по тяжести:	Острое (до 6 – 12 мес.) Хроническое:
	Аутоиммунная (болезнь Верльгофа)		
Приобретенный	Изоиммунная	а) легкий	а) с редкими рецидивами
	Медикаментозная (аллергическая)	б) среднетяжелый	б) с частыми рецидивами
	Гетероиммунная	в) тяжелый	в) непрерывно рецидивирующие
	Трансиммунная	Клиническая ремиссия	
		Клинико-гематологическая ремиссия	

Тромбоцитопатии (D 69.1)

Тромбоцитопатии – нарушение гемостаза различного генеза, обусловленное качественной неполноценностью тромбоцитов (функциональной, морфологической, биохимической).

Критерии диагностики.

1. Клинически: при наследственной форме - генеалогический анамнез, спонтанная рецидивирующая и индуцированная различными внешними факторами кровоточивость, полиморфность пурпуры, несимметричность, полихромность, симптомы «жгута» и «щипка», несоответствие выраженности геморрагического синдрома степени тромбоцитопении, наличие геморрагий при уровне тромбоцитов более 70 Г/л.
2. Лабораторно: нормальное/субнормальное количество тромбоцитов, снижение адгезии и агрегации тромбоцитов.

Классификация

<p>I. Наследственные формы</p>	<p>С нарушением функции тромбоцитов:</p> <p>а) формы с нарушением агрегационной функции тромбоцитов (тромбоцитастения Гланцмана, эссенциальная атромбия);</p> <p>б) формы с нарушением реакции высвобождения (аспириноподобный синдром, эссенциальная атромбия II типа);</p> <p>в) болезни недостаточного пула хранения (дефицит гранул тромбоцитов и их компонентов) – синдром Херрманского-Пудлака, синдром Чедиака-Хигаси;</p> <p>г) с нарушением в других плазменных звеньях гемостаза (болезнь Виллебранда).</p>
<p>II. Приобретенные формы</p>	<p>При гемобластозах, В₁₂ дефицитной анемии, уремии, ДВС синдроме, циррозах, опухолях, паразитарных болезнях печени, блокаде тромбоцитов макро- и паропротеинами (миеломная болезнь, болезнь Вальденстрема, моно- и поликлоновые гаммапатии и др.), цинге, гормональных нарушениях, лекарственные и токсигенные, лучевой болезни, массивной гемотрансфузии, тромбозах и гигантских ангиомах (тромбоцитопатия потребления).</p>

Острый лейкоз (С 91.0-95.9)

Острый лейкоз – опухолевая трансформация клона клеток предшественников костномозгового кроветворения системного характера, мультифакториальной этиологии, проявляющаяся анемией, геморрагией, гиперплазией ретикуло-эндотелиальной системы.

Классификация

I. Острый лимфобластный лейкоз (ОЛЛ). По иммунологическим маркерам (выделение вариантов и субвариантов):

1. Ни Т-, ни В- клеточный ОЛЛ (включает 4 субварианта: «нулевой», Ja-подобный, «общий», пре В)
2. Т-клеточный ОЛЛ.
3. В-клеточный ОЛЛ.

II. Острый нелимфобластный лейкоз (ОНЛ). По морфологии (ФАБ классификация):

1. M0 – ОНЛ (острый недифференцируемый лейкоз)
2. M1,2 ОМЛ (острый миелобластный лейкоз)
3. M3 – ОМЛ (острый промиелоцитарный лейкоз)
4. M4 – ОММЛ (острый миеломонобластный лейкоз)
5. M5 – ОМнЛ (острый монобластный лейкоз)
6. M6 – ОЭ (острый эритромиелоз).

Стадии острого лейкоза

- Начальная стадия (ретроспективная)
- Стадия развернутой клинической картины (1-й острый период)
- Полная клинико-гематологическая ремиссия
- Рецидив II, III, IV и т. д. острого периода: костно-мозговой рецидив, экстрамедулярный, смешанный (костно-мозговой и экстрамедулярный)
- Терминальная стадия
- Выздоровление – полная клинико-гематологическая ремиссия на протяжении 5 лет и более.

Критерии диагностики.

1. Клинически: быстрая утомляемость, лихорадка, боли в костях, кровоточивость из слизистых полости рта, носовые кровотечения, лимфаденопатия, гепатоспленомегалия, увеличение яичек у мальчиков, синдром сдавления, лейкомоиды и геморрагии на коже.

2. Лабораторно: нормохромная анемия, тромбоцитопения, количество лейкоцитов может быть нормальным, сниженным или повышенным, бластные клетки, гипорегенераторная миелограмма - гиперклеточный костный мозг, с суженными ростками нормального кроветворения и инфильтрацией бластными клетками от 25% до тотального замещения, спинномозговая пункция - наличие бластных клеток в ликворе.

Цитохимическая характеристика острых лейкозов

AB	MPO > 3	SBB > 3	CAE	ANB	PAS	AP
L1	-	-	-	-/+	+B	-/+
L2	-	-	-	-/+	+A	-/+
L3	-	-	-	-/+	-	+
M1	+	+	-/+	-/+	-/+	+/-
M2	+	+	+/-	-/+	+	+/-
M3	+	+	+	-/+	+	+/-
M4	+	+	+/-	+	+	+
M5	-/+	-/+	-/+	+	+	+

MPO - миелопероксидаза

SBB - судан черный

PAS - периодическая Шифф - кислота (реакция на гликоген)

CAE - хлорацетат эстераза

ANB - альфа нафтил бутиратэстераза

AP - кислая фосфатаза

Хронический миелолейкоз (С 92.1)

Хронический миелолейкоз – опухоль крови из клеток-предшественников миелопоэза, сохраняющих способность дифференцироваться до зрелых форм.

Классификация

Формы хронического миелолейкоза	Наличие Ph хромосомы (Филадельфийская хромосома)	Стадии болезни
1. «Ювенильная» (инфильтративная) 2. «Взрослая»	Ph хромосома не характерна Наличие Ph хромосомы характерно	1. Развернутая – моноклоновая доброкачественная стадия 2. Терминальная – поликлоновая злокачественная 3. Бластный криз

Критерии диагноза

1. Взрослая форма: в 2 раза чаще «ювенильной», в 40% диагностируется случайно, резкая спленомегалия (54%), гиперлейкоцитоз $> 100 \times 10^9/\text{л}$, в лейкоформуле весь созревающий ряд, умеренная анемия, костный мозг – миелоцитарная реакция, ускорение СОЭ, кариотипирование - 95% - Ph1-хромосома
2. Ювенильная форма: преимущественно до 2-х лет, проявления напоминают острый лейкоз, анемия, тромбоцитопения, лейкоцитоз $< 100 \times 10^9/\text{л}$, лейкоцитарная формула – как при «взрослой» форме, увеличена СОЭ, повышено содержание НвF (30-70%), аномально высокий IgG, костный мозг – миелоцитарная реакция.

Лимфогранулематоз (С 81.9-81.9)

Лимфогранулематоз – первичное опухолевое заболевание лимфатической системы, морфологическим субстратом которого является полиморфноклеточная гранулема с наличием гигантских клеток Березовского – Штернберга – Рида, возникающее уницентрично и распространяющееся метастатическим путем.

Классификация

Стадия I - поражение лимфатических узлов одной области или одного внемлимфатического органа.

Стадия II - поражение лимфатических узлов двух областей и более по одну сторону лимфограммы или то же и локализованное поражение одного внелимфатического органа или локализации по ту же сторону диафрагмы.

Стадия III - поражение лимфатических узлов любых областей по обоим сторонам диафрагмы, сопровождаемое или локализованным поражением одного внелимфатического органа или поражением селезенки или поражением того и другого.

Стадия IV - диффузное поражение одного или более органов с поражением лимфатических узлов или без них.

Локализация поражения в 4 стадии, доказанная гистологически, обозначается символом: L - легкие, H – печень, M – костный мозг, O – кости, P – плевра, D – кожа, подкожная клетчатка. Стадия А - (асимптоматическая) - без признаков интоксикации.

Стадия Б - (симптоматическая) – наличие одного из признаков: необъяснимая лихорадка выше 38⁰ С, кожный зуд, необъяснимая потеря массы тела более 10% от исходной за 6 мес.; проливные ночные поты.

Различают также группы «а» - при отсутствии или наличии одного признака и «б» - при наличии 2 из 5 биологических признаков активности:

1. Увеличение СОЭ более 30 мм/ч.,
2. Гиперфибриногенемия более 4 г/л.,
3. Гипер d₂ глобалинемия более 1,2 г/л.,
4. Церулоплазмин (медсодержащий) более 0,300 ед.

Гистологический вариант ЛГМ

- Лимфогистиоцитарный
- Склеронодулярный
- Смешанно – клеточный
- Диффузно – фиброзный
- Ретикулярный

Критерии диагностики.

1. Клинически: лимфаденопатия - плотные безболезненные лимфатические узлы, без признаков воспаления, часто в виде конгломерата, увеличение происходит асимметричное, постепенно (наддиафрагмальные, шейные, медиастинальные и др.), спленомегалия, интермиттирующая лихорадка выше 38⁰С, ночные обильные поты, потеря веса (более 10% за последние 6 мес.).

2. Лабораторно: умеренный нейтрофиллез и лимфопения, тромбоцитоз, СОЭ > 30 мм/час, гиперфибриногенемия 5 г/л, гипер- α 2-глобулинемия 10 г/л, гаптаглобин > 2 г/л, повышение ЛДГ, церулоплазмин > 400 мг/л

3. Инструментально: открытая биопсия лимфоузлов, гистологическое исследование - обнаружение гигантских клеток Березовского – Штернберга – Рида.

Лимфаденопатии

Лимфаденопатия – полиэтиологическое по происхождению увеличение периферических лимфатических узлов.

Классификация

Лимфадениты доброкачественные

Гнойные	Вторичные обратимые
1. Гнойный процесс кожи	1. Инфекционный мононуклеоз
2. Гнойный процесс подкожно – жировой клетчатки	2. Болезнь кошачьей царапины
3. Гнойный процесс костной системы	3. Цитомегалия
4. Гнойное воспаление лимфоузлов	4. Туберкулёз
	5. Сифилис
	6. Саркоидоз
	7. Болезнь Николая – Фавра
	8. Коллагенозы

Лимфадениты злокачественные

Гемобластозы	Метастатическое поражение л/у	Пролиферативно-обменные лимфадениты
Лимфогранулематоз Ретикулосаркоматоз	При опухоли Вильмса	Болезнь Гоше
Гигантофолликулярная лимфома	При раке	Болезнь Нимана – Пика
Саркома Беркита Острый лейкоз Лимфосаркома	При симпатобластозах	Ретикулогистиоцитозы

Гистиоцитозы (D 76.0-76.3)

Гистиоцитозы – состояния, характеризующиеся активацией и пролиферацией клеток системы мононуклеарных фагоцитов (СМФ). Гистиоцит – синоним макрофаг.

Патофизиологическая классификация

1. Реактивные или идиопатические гистиоцитозы:
 - А) синусовый гистиоцитоз
 - Б) саркоидоз
 - В) гранулематоз Вегенера
 - Г) лимфоматозный гранулематоз легких
 - Д) гистиоцитоз X (ГХ)
2. Опухолевые гистиоцитозы
 - А) злокачественный гистиоцитоз (ЗГ)
3. Гистиоцитозы, обусловленные врожденными дефектами в метаболизме липидов (болезни накопления, врожденные ферментопатии).

Гистоцитоз X (ГХ) – относится к заболеваниям иммунной регуляции и представляет собой аномальный иммунный ответ (пролиферация специфического подтипа антигенпредставляющих макрофагов (клеток Лангерганса)) на неизвестный этиологический стимул.

Стадия А – множественные костные поражения

Стадия В – внекостные поражения: легкие, ткани, кости

Стадия С – с нарушением печени, легких, селезенки, гемопоэза.

Злокачественный гистиоцитоз (ЗГ) – заболевание клеток системы мононуклеарных фагоцитов (СМФ), которые подвергаются диффузной пролиферации и превращаются в неопластические макрофаги, составляющие морфологический субстрат опухоли.

Критерии диагностики.

1. Клинически: лихорадка, локализованная лимфаденопатия; поражение костной системы: единичные или множественные очаги деструкции литического характера с дефектами (черепа, тазовых, бедренных костей, позвонков, ребер); кожные симптомы: сыпь чаще на коже туловища, волосистой части головы и в естественных складках, папулезная красного или коричневого цвета, с геморрагическим компонентом и корочками, может иметь себорейный характер, часто изъязвляется; поражение легких: диффузные мелкоочаговые инфильтраты, позднее «пчелиные соты», буллезные изменения с пневмотораксом (тахипноэ, цианоз, кашель, пневмоторакс, плевральный экссудат), гепатоспленомегалия.
2. Лабораторно: анемия, тромбоцитопения или панцитопения.
3. Инструментально: рентгенологически: костные литические очаги со склеротическими ободками вокруг.

ПАТОЛОГИЯ ЭНДОКРИННОЙ СИСТЕМЫ

Сахарный диабет (Е 10- Е 14)

Сахарный диабет – заболевание обмена веществ различной этиологии, которое характеризуется хронической гипергликемией, возникающей в результате нарушения секреции или действия инсулина, либо обоих факторов одновременно.

Диагноз сахарного диабета и другие категории гипергликемии (ВОЗ,1999)

	Цельная кровь		Плазма	
	венозная	капиллярная	венозная	капиллярная
Сахарный диабет натощак	$\geq 6,1$	$\geq 6,1$	$\geq 7,0$	$\geq 7,0$
через 2 часа после нагрузки глюкозой	$\geq 10,0$	$\geq 11,1$	$\geq 11,1$	$\geq 12,2$
Нарушенная толерантность к глюкозе натощак	$< 6,1$	$< 6,1$	$< 7,0$	$< 7,0$
через 2 часа после нагрузки глюкозой	$\geq 6,1$ и $< 10,0$	$\geq 7,8$ и $< 11,1$	$\geq 7,8$ и $< 11,1$	$\geq 8,9$ и $< 12,2$
Нарушенная гликемия натощак	$\geq 5,6$ и $< 6,1$	$\geq 5,6$ и $< 6,1$	$\geq 6,1$ и $< 7,0$	$\geq 6,1$ и $< 7,0$
натощак	$6,1$	$< 7,8$	$7,0$	$< 8,9$
через 2 часа после нагрузки глюкозой	$< 6,7$		$< 7,8$	

Критерии диагностики СД I типа.

1. Клинически: жажда, полиурия, полидипсия, полифагия, снижение массы тела.

5. Лабораторно: Глюкоза в плазме крови натощак $\geq 7,0$ ммоль/л; через 2 часа после приема пищи или в любое время суток $\geq 11,1$ ммоль/л.

Этиологическая классификация нарушений гликемий (ВОЗ,1999)

1. Сахарный диабет типа 1 (деструкция β -клеток, приводящая к абсолютной инсулиновой недостаточности) А. Аутоиммунный В. Идиопатический
2. Сахарный диабет типа 2 (от резистентности к инсулину с относительной инсулиновой недостаточностью до секреторного дефекта с инсулиновой резистентностью или без нее)
3. Другие специфические типы диабета А. Генетические дефекты β -клеточной функции Б. Генетические дефекты в действии инсулина В. Болезни экзокринной части поджелудочной железы Г. Эндокринопатии Д. Диабет, индуцированный лекарствами или химикалиями Е. Инфекция Ж. Необычная форма иммуноопосредованного диабета
4. Другие генетические синдромы, иногда сочетающиеся с диабетом
5. Гестационный сахарный диабет

Диабетическая ретинопатия (Е 10.3)

Диабетическая ретинопатия - микрососудистое осложнение сахарного диабета с поражением сосудов сетчатки (микроаневризмы, кровоизлияния), проявляющееся экссудативными изменениями сетчатки, макулопатией и пролиферативным ростом новообразованных сосудов.

Классификация

- Непролиферативная,
- Препролиферативная,
- Прролиферативная стадия.

Критерии диагностики.

1. Офтальмоскопическая картина глазного дна.

Диабетическая нейропатия (Е 10.4)

Диабетическая нейропатия - патогенетически связанное с СД сочетание синдромов поражения нервной системы, классифицируемое в зависимости от преимущественного

вовлечения в процесс спинномозговых нервов (дистальная или периферическая) и/или вегетативной нервной системы (висцеральная или автономная) при исключении других причин их поражения.

Классификация

- Диффузная нейропатия
Дистальная симметричная нейропатия: с преимущественным поражением чувствительных нейронов (сенсорная форма), с преимущественным поражением двигательных нейронов (моторная форма), с комбинированным поражением (сенсомоторная форма).
Автономная нейропатия: ЖКТ (атония желудка, диабетическая энтеропатия), ССС: (безболевого инфаркт миокарда, ортостатическая гипотония, нарушение ритма сердца), мочевого пузыря, половой системы (эректильная дисфункция, ретроградная эякуляция), др. органов и систем (нарушение зрачкового рефлекса, нарушение потоотделения).
- Фокальная нейропатия: нейропатия черепных нервов, мононейропатия (верхних или нижних конечностей), множественная мононейропатия, полирадикулопатия, плексопатия, туннельные синдромы.

Критерии диагностики

1. Снижение вибрационной, тактильной, болевой, температурной чувствительности.
2. Электромиография: снижение распространения возбуждения по нервному волокну.

Диабетическая нефропатия (E10.2)

Диабетическая нефропатия - специфическое поражение сосудов почек при сахарном диабете, сопровождающееся формированием узелкового или диффузного гломерулосклероза, терминальная стадия характеризуется развитием хронической почечной недостаточности.

Классификация (2001)

- Стадия микроальбуминурии (МАУ < 30 мг/сут).
- Стадия протеинурии с сохранной азотовыделительной функцией почек.
- Стадия хронической почечной недостаточности.

Критерии диагностики.

1. Появление микроальбуминурии (МАУ < 30 мг/сут), суточной протеинурии.
2. Снижение скорости клубочковой фильтрации.
3. Повышение креатинина, мочевины.

Гипогликемия (E 10.0)

Гипогликемия - снижение концентрации глюкозы в плазме крови менее 2,8 ммоль/л в сочетании с клиническими проявлениями или менее 2,2 ммоль/л вне зависимости от симптоматики, у новорожденных – менее 1,7 ммоль/л.

Классификация

- Легкая: пациент способен самостоятельно купировать гипогликемию приемом углеводов вне зависимости от выраженности симптомов,
- Тяжелая: сопровождается нарушением сознания, необходима помощь других лиц.

Критерии диагностики.

1. Клинически: развивается быстро, иногда внезапно, влажная кожа, раздражительность, слабость, чувство голода, тремор конечностей, повышение АД, ЧСС, нарушение сознания, судороги; при коме – нестабильность дыхательной и сердечной деятельности.
2. Лабораторно: Концентрации глюкозы в плазме крови менее 2,8 ммоль/л в сочетании с клиникой и менее 2,2 ммоль/л вне симптоматики; у больных СД самочувствия нарушается при гликемии ниже 4 ммоль/л.

Диабетический кетоацидоз (Е 10.1)

Диабетический кетоацидоз - острая декомпенсация сахарного диабета с гипергликемией $\geq 13,9$ ммоль/л, гиперкетонемией (> 5 ммоль/л), ацетонурией ($\geq ++$) и метаболическим ацидозом ($\text{pH} < 7,3$) с различной степенью нарушения сознания.

Классификация

- Легкая степень тяжести: гликемия > 13 ммоль/л, pH артериальной крови 7,25-7,30, бикарбонат 15-18 ммоль/л, ацетонурия +, кетонемия слегка выше нормы, нарушения сознания нет.
- Средняя степень тяжести: гликемия > 13 ммоль/л, pH артериальной крови 7,0-7,24, бикарбонат 10-15 ммоль/л, ацетонурия ++, кетонемия умеренная, появление сонливости, оглушенности.
- Тяжелая степень: гликемия > 13 ммоль/л, pH артериальной крови $< 7,0$, бикарбонат < 10 ммоль/л, ацетонурия +++ , резкая кетонемия, сопор или кома.

Критерии диагностики.

1. Клинически: постепенное развитие, дегидротация, снижение работоспособности, массы тела, анорексия, тошнота, рвота, боли в животе, сопор, кома.
2. Лабораторно: приведено выше.

Ожирение (Е66)

Ожирение - хроническое рецидивирующее заболевание, обусловленное взаимодействием средовых и генетических факторов, характеризующееся избыточным увеличением массы относительно роста (более 15%).

Этиопатогенетическая классификация

- Первичное или эссенциальное (экзогенно-конституциональное, полигенное)
- Моногенные формы ожирения

- Вторичное или симптоматическое (гипоталамическое, эндокринное, ятрогенное, генетические синдромы с ожирением).

Классификация по индексу массы тела (ИМТ) с 16-летнего возраста (ВОЗ, 1997)

Степень ожирения	ИМТ, кг/м ²
Избыточная масса тела	25-29,9
Ожирение 1 степени	30-34,9
Ожирение 2 степени	35-39,9
Ожирение 3 степени	≥40

Примечание: оценка степени ожирения по ИМТ у детей проводится при помощи процентильных таблиц с 2-х лет и старше. ИМТ в пределах 85-95 перцентили оценивается как избыточная масса, свыше 95 перцентили – как ожирение. ИМТ более 35 кг/м² - морбидное ожирение.

Критерии диагностики.

1. Увеличение массы тела относительно роста.
2. Утолщение подкожно-жирового слоя в области пупка, равномерное распределение подкожно-жирового слоя.
3. ИМТ более 30 кг/м² для детей старше 16 лет или избыток массы тела более 15% для детей от 1 года.

Классификация по избытку массы тела (%)

Степень ожирения	Избыток массы, %
Ожирение 1 степени	15-24,9
Ожирение 2 степени	25-49,9
Ожирение 3 степени	50-99,9
Ожирение 4 степени	≥100

Метаболический синдром

Метаболический синдром - сочетание патогенетически связанных между собой метаболических, гемодинамических и гормональных нарушений, ускоряющих развитие и прогрессирование

атеросклероза, сердечно-сосудистых заболеваний и сахарного диабета 2 типа.

Классификация

- По форме: полная (4 и более маркера), неполная.
- По степени выраженности инсулинорезистентности: умеренная ($4 < \text{НОМА-R} < 8$), высокая ($\text{НОМА-R} > 8$).
- По течению: прогрессирующее, стабильное, регрессирующее, рецидивирующее.
- По фазе: компенсация, декомпенсация.

Критерии диагностики.

1. Клинически: абдоминальное ожирение, артериальная гипертензия, гиперандрогения у девочек, ранний атеросклероз/ИБС.
2. Лабораторно: нарушение толерантности к глюкозе/сахарный диабет 2 типа, гиперинсулинизм и/или инсулинорезистентность, дислипидемия.

Синдром гипотиреоза

Синдром гипотиреоза - симптомокомплекс, обусловленный стойким дефицитом тиреоидных гормонов.

Классификация

- А. Первичный (тиреогенный) гипотиреоз
- Разрушение или недостаток функционально активной ткани щитовидной железы:
хронический аутоиммунный тиреоидит, оперативное удаление щитовидной железы, терапия радиоактивным йодом, транзиторный гипотиреоз при подостром, послеродовом тиреоидите.
 - Нарушение синтеза тиреоидных гормонов: врожденные дефекты биосинтеза тиреоидных гормонов, тяжелый дефицит или избыток йода, медикаментозное или токсическое воздействие (тиреостатики, литий, перхлорат).
- Б. Центральный (гипоталамо-гипофизарный, вторичный, третичный) гипотиреоз

- Разрушение или недостаток клеток, продуцирующих ТТГ и/или тиролиберин: опухоли гипоталамо-гипофизарной области, травматическое или лучевое поражение, сосудистые нарушения (ишемия или геморрагические повреждения), инфекционные или инфильтративные процессы, хронический лимфоцитарный гипофизит, врожденные нарушения (гипоплазия гипофиза, септооптическая дисплазия).
- Нарушение синтеза ТТГ и/или тиролиберина, мутации, затрагивающие синтез рецептора тиролиберина, медикаментозные или токсические воздействия (дофамин, глюкокортикоиды).

Критерии диагностики.

1. Клинически: общая отечность, одутловатость лица, замедление речи, хриплый тембр голоса, поредение, выпадение, сухость волос, снижение памяти.
2. Лабораторно: повышение ТТГ, холестерина, триглицеридов.
3. Инструментально: рентгенологически: задержка темпов окостенения.

Классификация по степени тяжести:

Степень тяжести	Лабораторные изменения	Клиническая картина
Субклинический	Повышение ТТГ, норма сТ4	Бессимптомное течение
Манифестный	Повышение ТТГ, снижение сТ4	Присутствуют симптомы гипотиреоза
Осложненный	Повышение ТТГ, снижение сТ4	Развернутая клиника, наличие осложнений (полисерозит, сердечная недостаточность, кретинизм, микседематозная кома и др.

Синдром тиреотоксикоза

Синдром тиреотоксикоза - симптомокомплекс, обусловленный негативным влиянием стойкого избытка тиреоидных гормонов.

Классификация

- Гиперпродукция тиреоидных гормонов при болезни Грейвса-Базедова, многоузловом токсическом зобе
- Деструктивный (тиреолизический) тиреотоксикоз при подостром тиреоидите
- Медикаментозный (экзогенный) тиреотоксикоз при передозировке препаратами тиреоидных гормонов

Критерии диагностики

1. Клинические симптомы: повышенная возбудимость, плаксивость, тремор пальцев рук, похудение, тахикардия, повышение систолического АД, субфебрилитет, потливость, глазные симптомы.
2. Лабораторно: повышение сТ₃, сТ₄, снижение ТТГ.

Классификация по степени выраженности клинических симптомов

Субклинический (легкое течение)	Клиника отсутствует, снижение ТТГ, норма сТ ₄ , сТ ₃
Манифестный (средней тяжести)	Развернутая клиника, снижение ТТГ, повышение сТ ₃ и сТ ₄
Осложненный (тяжелое течение)	Клиника тиреотоксикоза и осложнения (мерцательная аритмия, сердечная недостаточность, дистрофические изменения паренхиматозных органов, психоз), резкое угнетение ТТГ, повышение сТ ₃ и сТ ₄

Хронический аутоиммунный тиреоидит (Е 06.3)

Хронический аутоиммунный тиреоидит - аутоиммунное заболевание щитовидной железы, наиболее частая причина гипотиреоза

Классификация

- Гипертрофический АИТ (тиреоидит Хасимото, классический вариант)

- Атрофический АИТ

Критерии диагностики

1. «Большие» диагностические признаки: первичный гипотиреоз, антитела к щитовидной железе, ультразвуковые признаки.
2. Пункционная биопсия щитовидной железы для подтверждения АИТ не показана, проводится в рамках диагностического поиска.

Диффузный токсический зоб (Е 05.0)

Диффузный токсический зоб - системное аутоиммунное заболевание, развивающееся в результате выработки антител к рецептору ТТГ, клинически проявляющееся диффузным поражением щитовидной железы с развитием синдрома тиреотоксикоза.

Критерии диагностики.

1. Клинически: увеличение щитовидной железы, тиреотоксическая офтальмопатия, синдром тиреотоксикоза.
2. Лабораторно: снижение ТТГ, увеличение сТ₃ и сТ₄.
3. Инструментально: УЗИ: диффузное увеличение, гипоэхогенность, усиления кровотока щитовидной железы.

Классификация

Субклинический (легкое течение)	Клиника отсутствует, снижение ТТГ, норма сТ ₄ , сТ ₃
Манифестный (средней тяжести)	Развернутая клиника, снижение ТТГ, повышение сТ ₃ и сТ ₄
Осложненный (тяжелое течение)	Клиника тиреотоксикоза и осложнения (мерцательная аритмия, сердечная недостаточность, дистрофические изменения паренхиматозных органов, психоз), резкое угнетение ТТГ, повышение сТ ₃ сТ ₄

Диффузный эутиреоидный зоб (Е04.0)

Диффузный эутиреоидный зоб - общее увеличение щитовидной железы без нарушения ее функции.

Классификация зоба (ВОЗ, 2011)

Степень	Характеристика
0	Зоба нет (объем каждой доли не превышает объема дистальной фаланги большого пальца руки обследуемого)
1	Зоб пальпируется, но не виден при нормальном положении шеи, сюда же относятся узловые образования, не приводящие к увеличению щитовидной железы
2	Зоб четко виден при нормальном положении шеи

Критерии диагностики.

1. Клинически: увеличение щитовидной железы при пальпации, синдром сдавления трахеи, пищевода в зависимости от степени зоба.

3. Инструментально: УЗИ: увеличение объема щитовидной железы.

Коллоидный узловой зоб (E 04.1, E 04.2)

Коллоидный узловой зоб - неопухоловое заболевание щитовидной железы, патогенетически связанное с хроническим дефицитом йода в организме, постановка диагноза возможна только на основании данных тонкоигольной биопсии узла.

Классификация по количеству узловых образований

- Узловой зоб – единственное инкапсулированное образование в щитовидной железе (солитарный узел)
- Многоузловой зоб – множественные инкапсулированные образования в щитовидной железе, не спаяны между собой
- Конгломератный узловой зоб – несколько инкапсулированных образований в щитовидной железе, спаянных друг с другом и формирующих конгломерат
- Диффузно-узловой (смешанный) зоб – узлы на фоне диффузного увеличения щитовидной железы

Критерии диагностики.

1. Увеличение щитовидной железы при пальпации.
2. УЗИ: увеличение объема щитовидной железы, визуализация узла.
3. Тонкоигольная биопсия: коллоидный узел.

Подострый тиреоидит (E06.1)

Подострый тиреоидит - воспалительное заболевание щитовидной железы вирусной этиологии.

Классификация

- Стадия развития – тиреотоксическая (4-10 недель)
- Эутиреоидная (1-3 недели)
- Гипотиреоидная – (от 2 до 6 месяцев)
- Выздоровление

Критерии диагностики

1. Клинические симптомы: развитие на 5-6 день после перенесенной инфекции, внезапная боль на одной стороне передней поверхности шеи, болезненность при пальпации щитовидной железы, признаки тиреотоксикоза.
4. Лабораторно: увеличение СОЭ > 50 мм/час.
5. УЗИ: «облаковидные» зоны пониженной эхогенности в одной или обеих долях щитовидной железы.

Рак щитовидной железы (C 73)

Рак щитовидной железы - злокачественная опухоль, развивающаяся из железистых клеток щитовидной железы.

Классификация (ВОЗ, 1988)

- Фолликулярная карцинома
- Папиллярная карцинома
- Медуллярная (С-клеточная) карцинома
- Недифференцированная (анapластическая) карцинома

Критерии диагностики.

1. Клинически: отягощенный семейный анамнез по раку щитовидной железы, наличие объемного образования на шеи, внезапная осиплость голоса.
2. Инструментально: УЗИ: узел щитовидной железы с нечетким неправильным контуром, кальцинаты, увеличение шейных лимфоузлов, тонкоигольная биопсия образования щитовидной железы.

Акромегалия и гигантизм (E22.0)

Акромегалия и гигантизм - увеличение секреции СТГ передней доли гипофиза; характеризуется увеличением темпов роста, размеров кистей, стоп, нижней челюсти и внутренних органов, нарушениями обмена веществ.

Классификация

По этиологическому признаку:

1. Спорадическая опухоль гипофиза (соматотропинома)
2. Эктопическая секреция гормона роста: эндокраниальная (опухоль глоточного и сфеноидального синуса), экстракраниальная (опухоль поджелудочной железы, легких, средостения и др.)
3. Эктопическая секреция соматолиберина: эндокраниальная (гамартома, ганглиоцитомы), экстракраниальная (карциноид поджелудочной железы, бронхов, ЖКТ)
4. Синдромы генетических нарушений: Мак-Кьюна-Олбрайта, Вермера, комплекс Карни, изолированная семейная акромегалия

По морфо-функциональным характеристикам:

1. Моногормональная опухоль гипофиза (соматотропинома): плотногранулированная, редкогранулированная
2. Плюригормональная опухоль гипофиза: продуцирующая СТГ и пролактин (соматопролактинома, маммотропинома), продуцирующая СТГ и другие гормоны аденогипофиза (смешанные опухоли гипофиза)

Степени тяжести (ВОЗ)

- Легкая – больной способен переносить обычную физическую нагрузку или ограничен в выполнении тяжелой, но не нуждается в госпитализации
- Средняя – больной способен обслуживать себя самостоятельно, но не в состоянии выполнять какую-либо работу. Активен 50% времени бодрствования
- Тяжелая – больной ограничен в возможности самообслуживания, осуществления какой-либо деятельности, находится в положении сидя более 50% времени бодрствования или соблюдает постельный режим

Критерии диагностики.

1. Клинически: увеличение темпов роста и изменение внешности с момента появления опухоли.
2. Лабораторно: увеличение базальной секреции СТГ, ИФР.
3. Инструментально: КТ или МРТ: признаки опухоли гипофиза.

Несахарный диабет (E 23.2)

Несахарный диабет – заболевание, характеризующееся неспособностью почек реабсорбировать воду и концентрировать мочу, имеющее в своей основе дефект секреции или действия вазопрессина и проявляющееся выраженной жаждой и экскрецией большого количества разведенной мочи.

Классификация

- Центральный (гипоталамический, гипофизарный), обусловленный нарушением синтеза или секреции вазопрессина
- Нефрогенный (почечный, вазопрессин-резистентный), который характеризуется резистентностью почек к действию вазопрессина

- Первичная полидипсия (психогенная полидипсия подавляет физиологическую секрецию вазопрессина)

По тяжести:

1. Легкая форма – выделение до 6-8 л/сут без лечения
2. Средняя – выделение 8-14 л/сут без лечения
3. Тяжелая – выделение более 14 л/сут без лечения

По степени компенсации:

1. Компенсация – при лечении жажда и полиурия не беспокоят
2. Субкомпенсация – при лечении эпизоды жажды и полиурии в течение дня
3. Декомпенсация – жажда и полиурия сохраняются и при лечении заболевания

Критерии диагностики.

1. Клинически: жажда, полиурия, сухость кожи.
3. Лабораторно: гипоизостенурия < 1005 , осмолярность крови < 300 мОсм/кг, нормогликемия.

Гиперальдостеронизм (E 26)

Гиперальдостеронизм - симптомокомплекс, обусловленный повышенной секрецией альдостерона.

Классификация

1. Первичный: альдостеронпродуцирующая аденома или карцинома, идиопатический гиперальдостеронизм, глюкокортикоид-зависимый гиперальдостеронизм, односторонняя гиперплазия надпочечников, эктопированная опухолевая продукция альдостерона
2. Вторичный: поражение паренхимы почек (нефрит, диабетическая нефропатия), поражение почечных сосудов (атеросклероз, сосудистые аномалии), сердечная недостаточность, медикаментозный гиперальдостеронизм (диуретики, оральная контрацептива), гиперальдостеронизм при ренинпродуцирующей опухоли.

Критерии диагностики.

1. Клинически: артериальная гипертензия, мышечная слабость, судороги.
4. Лабораторно: гипокалиемия, исследование альдостерона на фоне нагрузочных проб.

Гипокортицизм или надпочечниковая недостаточность (E 27.1)

Гипокортицизм или надпочечниковая недостаточность - тяжелое полисимптомное эндокринное заболевание, обусловленное недостаточной секрецией гормонов коры надпочечников вследствие нарушения функций в одном или нескольких звеньях гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы.

Классификация

- По скорости развития клинических симптомов: острая и хроническая
- По степени тяжести: легкая, средняя и тяжелая
- По выраженности клинических проявлений: явная и латентная
- В зависимости от уровня поражения гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы: первичная, вторичная и третичная

Критерии диагностики.

1. Клинически: общая и мышечная слабость, ортостатическая гипотензия, гиперпигментация, тяга к соленой пище.
3. Лабораторно: гипогликемия, гипонатриемия, суточный мониторинг кортизола в крови и моче.

Врожденная дисфункция коры надпочечников (E 25.0)

Врожденная дисфункция коры надпочечников - группа заболеваний с аутосомно-рецессивным типом наследования, в основе которого лежит дефект одного из транспортных белков, принимающих участие в биосинтезе кортизола в коре надпочечников.

Клинические варианты

- Простая (вирильная)
- Сольтеряющая
- Стертая

Критерии диагностики.

1. Клинически: срыгивание и рвота в первые недели жизни, потеря веса, пигментация кожи, у девочек – вирилизация наружных половых органов, у мальчиков – минимальная степень маскулинизации наружных половых органов.

2. Лабораторно: повышенное количество 17-ОН-прогестерона в сыворотке крови, гиперкалиемия, гипонатриемия, повышенная экскреция с мочой 17-кетостерона.

Феохромоцитома (D 35.0, D 44.1)

Феохромоцитома – опухоль из хромоаффинной ткани, продуцирующая биологически-активные вещества (адренолин, норадренолин, дофамин).

Классификация

Локализация	Этиология	Клиническое течение	Тяжесть течения	Морфология
Надпочечниковая (90%)	Спорадическая форма (75%)	Бессимптомная форма	Тяжелое	Доброкачественное
Вненадпочечниковая	Семейная форма (25%)	Симптоматическая гипертензия	Среднетяжелое	Злокачественное
		Атипичная форма	Легкое	Мультицентрическое

Критерии диагностики.

1. Клинически: пароксизмальная «самокупируемая» артериальная гипертензия, ортостатическое головокружение.
2. Инструментально: УЗИ, КТ/МРТ: обнаружение опухоли.
3. Лабораторно: повышение метилированных производных катехоламинов в плазме и суточной моче.

Синдром гиперкальциемии

Синдром гиперкальциемии - повышение содержания свободного кальция в крови, сопровождающееся характерными клиническими проявлениями.

Классификация

- Легкая – повышение содержания общего кальция в крови до 3 ммоль/л, свободного кальция до 2 ммоль/л
- Умеренная - повышение содержания общего кальция в крови до 3,5 ммоль/л, свободного кальция до 2,0 ммоль/л
- Тяжелая - повышение содержания общего кальция в крови более 3,5 ммоль/л, свободного кальция более 3,5 ммоль/л

Критерии диагностики

1. Клинические симптомы: нарушение сознания (слабость, заторможенность, дезориентация), полиурия до 3-5 л/сут., увеличение АД.
2. Лабораторно: гиперкальциемия, гипофосфатемия.
3. ЭГГ: укорочение интервала Q-T.

Синдром гипокальциемии

Синдром гипокальциемии - симптомокомплекс, развивающийся из-за уменьшения концентрации ионизированного кальция в плазме крови ниже минимально допустимого.

Критерии диагностики.

1. Клинически: повышение нервно-мышечной возбудимости (ларингоспазм, бронхоспазм), парестезии.

2. Лабораторно: гипокальциемия (содержание общего кальция менее 2,2 ммоль/л).
3. Эктопическая кальцификация

Остеопороз (М 80-М 82)

Остеопороз - метаболическое заболевание скелета, характеризующееся снижением прочности кости и повышением риска переломов.

Классификация

1. Первичный остеопороз: постменопаузальный остеопороз (1-го типа), сенильный остеопороз (2-го типа), ювенильный остеопороз, идиопатический остеопороз
2. Вторичный остеопороз
 - Заболевания эндокринной системы: эндогенный гиперкортицизм, гиперпаратиреоз, тиреотоксикоз, гипогонадизм, сахарный диабет 1 типа, гипопитуитаризм, полигландулярная эндокринная недостаточность
 - Ревматические заболевания: ревматоидный артрит, системная красная волчанка, анкилозирующий спондилоартрит
 - Заболевания органов пищеварения: резецированный желудок, синдром мальабсорбции, хронические заболевания печени
 - Заболевания почек: ХПН. почечный канальцевый ацидоз, синдром Фанкони
 - Заболевания крови: миеломная болезнь, талассемия, системный мастоцитоз, лейкозы и лимфомы
 - Другие заболевания и состояния: иммобилизация, овариоэктомия, алкоголизм, нервная анорексия, нарушения питания, трансплантация органов
 - Генетические нарушения: несовершенный остеогенез, синдром Марфана, гомоцистинурия и лизинурия
 - Прием медикаментов: кортикостероидов, антиконвульсантов, иммунодепрессантов, агонистов гонадотропин-рилизинг-гормона, алюминий-содержащих антацидов, гепарина, тиреоидных гормонов

Критерии диагностики.

1. Клинически: перелом при минимальной травме.
2. Инструментально: Снижение плотности костей (денситометрия).

Синдром гипогонадизма

Синдром гипогонадизма - симптомокомплекс клинических и/или гормональных изменений, обусловленных недостаточностью половых гормонов.

Классификация

В зависимости от уровня поражения: гипергонадотропный (первичный) гипогонадизм, гипогонадотропный (вторичный) гипогонадизм, нормогонадотропный гипогонадизм, гипогонадизм, обусловленный резистентностью органов-мишеней

В зависимости от времени поражения: препубертатный гипогонадизм, постпубертатный гипогонадизм

В зависимости от этиологии: врожденный гипогонадизм, приобретенный гипогонадизм, идиопатический гипогонадизм

Критерии диагностики.

1. Клинически: отсутствие вторичных половых признаков: у мальчиков – евнухоидизм, гинекомастия, высокий рост, у девочек – низкий рост.

Синдром гинекомастии (N 62)

Синдром гинекомастии - видимое или определяемое при пальпации доброкачественное увеличение молочных желез у мальчиков.

Классификация

- Ложная гинекомастия (преобладание жировой ткани)
- Истинная гинекомастия (преобладание железистой ткани)
- Симметричная гинекомастия – увеличение двух молочных желез
- Асимметричная гинекомастия – увеличение одной молочной железы

Критерии диагностики.

1. Клинически: увеличение и болезненность при пальпации молочных желез.

Синдром преждевременного полового созревания – ППС(Е 30.1)

Синдром преждевременного полового созревание - появление вторичных половых признаков у девочек до 8 лет, у мальчиков до 9 лет.

Классификация

Истинное ППС: идиопатическое, церебральное: опухоли ЦНС, поражение ЦНС неопухолевого генеза, врожденные синдромы

Ложное ППС: у мальчиков - ХГЧ-секретирующие опухоли краниальной и экстракраниальной локализации; опухоли яичек, надпочечников, ВДКН, у девочек-опухоли яичников, надпочечников, овариальные фолликулярные кисты

Гонадотропиннезависимые формы: синдром Мак-Кьюна-Олбрайта-Брайцева, тестотоксикоз

Неполные формы ППС: ускоренное пубархе, ускоренное телархе

Критерии диагностики.

1. Клинически: появление вторичных половых признаков у девочек ранее 8 лет, у мальчиков ранее 9 лет, ускоренные темпы роста и дифференцировки костей.

Синдром задержки полового развития (Е 30)

Синдром задержки полового развития - отсутствие вторичных половых признаков у детей, достигших верхнего возрастного

предела нормального периода полового созревания: у девочек – 13 лет, у мальчиков – 14 лет.

Классификация

- Конституциональная
- ЗПР при хронических системных заболеваниях
- ЗПР при недостаточном питании и неадекватных энергозатратах

Нарушение формирования пола (гермафродитизм) (Q 56, Q 99)

Нарушение формирования пола (НФП)– врожденное состояние, обусловленное хромосомным, гонадным или соматическим нарушением формирования пола.

Классификация

Хромосомное НФП	НФП 46 ХУ	НФП 46 ХХ
45 X (синдром Шерешевского-Тернера и его варианты) 47, XXУ (синдром Клайнфельтера и его варианты) 45, X/46, ХУ 46, XX/46, ХУ (смешанная овотестикулярная форма)	Нарушение развития яичек: - чистая дисгенезия яичек - смешанная дисгенезия яичек - регрессия гонад (синдром рудиментарных яичек) Нарушение биосинтеза и действия андрогенов: - дефект 17 β -HSD - дефект 5 α -редуктазы - дефект StAR - синдром резистентности к андрогенам – полная и неполная формы - дефект рецептора к ЛГ Дефект антимюллера гормона (АМГ) или рецептора к АМГ	Нарушение развития яичников: - дисгенезия гонад - тестикулярное нарушение формирования пола - овотестикулярное нарушение формирования пола Избыток андрогенов: -дефект 21-гидроксилазы -дефект 11 β -гидроксилазы дефект POR -фетоплацентарное (дефицит ароматазы) -материнское (лютеома, прием лекарственных препаратов)

ПАТОЛОГИЯ ИММУННОЙ СИСТЕМЫ

Иммунодефицит – устойчивое изменение иммунного статуса, обусловленное дефектом одного или нескольких механизмов иммунного ответа.

Формы иммунодефицитов

По механизму возникновения	По патогенезу	
	Структурные	Функциональные
а) Первичные	<ul style="list-style-type: none">• Органые – при отсутствии или неполноценности органа иммунитета (аплазия тимуса и т.д.)• Клеточные – при отсутствии или неполноценности клеток системы иммунитета• Макромолекулярные – при отсутствии или неполноценности макромолекул (рецепторов, цитокинов)	<p>а). Функционально-генетические – возникающие в связи с изменением активности генов цитокинов или их и других клеточных рецепторов</p> <p>б). Функционально-клеточные – появляющиеся из-за нарушений функциональных взаимодействий клеток системы иммунитета</p>
б) Вторичные	<ul style="list-style-type: none">• Субмолекулярные – при изменении строения отдельных пептидных цепей рецепторов и цитокинов• Генные точечные – приводящие к изменению последовательности или замене отдельных аминокислот в пептидах	<p>в). Функционально-органные и межсистемные – развивающиеся из-за нарушений регуляции и взаимодействий между различными органами системы иммунитета, а также нервной и эндокринной системами</p>

Первичные иммунодефициты – группа генетических аномалий, обуславливающая дефектность структуры и функционирования иммунной системы, клинически проявляющаяся в нарушении иммунной защиты организма (А. А. Ярилин, 1999).

Классификация первичных иммунодефицитов

1. Недостаточность лимфоидной системы:
 - а) В-клеточного звена иммунитета и антител
 - б) Т-клеточного звена иммунитета
 - в) комбинированная недостаточность обоих звеньев
2. Дефициты фагоцитов
3. Дефициты факторов комплемента
4. Комбинированные иммунодефициты

Вторичные иммунодефициты – нарушения иммунной защиты организма, развившиеся в постнатальном периоде, вследствие действия ненаследственных индукторных факторов (внешних или внутренних).

Причины вторичного иммунодефицита

1. Экологически неблагоприятные воздействия (физические, химические, биологические)
2. Заболевания, поражающие систему иммунитета (вирусные, бактериальные инфекции и паразитарные инвазии, аллергические и аутоаллергические, онкологические, нарушения обмена веществ, пролиферации клеток и потеря белка, прочие тяжелые заболевания)
3. Иммунодепрессивные методы лечения: лекарственная иммуносупрессия, лучевая и другие виды энергии в больших дозах, хирургические вмешательства и наркоз, реакция «трансплантат против хозяина»
4. Физический и эмоциональный стресс
5. Недостаточное питание и истощение
6. Профессиональные вредные факторы (химические, физические, психоэмоциональные)
7. Возрастные: недоношенность детей, патология старения («синдром пожилых»)

Иммунодефицитная болезнь (ИДБ) – врожденный, генетический, или приобретенный структурный и/или функциональный дефицит какого-то звена в системе иммунитета, клинически проявляющийся

рецидивами инфекции, вызванной условно-патогенными вирусами, бактериями, грибами, паразитами (Д.К. Новиков, 2003).

Общие признаки ИДБ

1. Наличие острого или рецидивирующего (хронического) инфекционного процесса любой локализации.
2. Выявление вирусов, условно-патогенных бактерий или грибов в очаге поражения.
3. Клинические признаки – стигмы, характерные для первичных иммунодефицитов.
4. Отсутствие наследственной и генетической обусловленности.
5. Наличие причин (иммуносупрессивных факторов – те или иные заболевания, неблагоприятные физические, химические и биологические факторы, некоторые способы и средства лечения), вызвавших приобретенную ИДБ.
6. Лабораторные признаки иммунодефицита, подтвержденные в динамике.
7. Отсутствие спонтанной нормализации иммунного статуса на фоне обычного лечения.
8. Рецидивирование вторичного иммунодефицита на фоне обычного лечения.
9. Эффективность иммунокорректирующей терапии.

Аллергия - состояние повышенной чувствительности живого организма, по отношению к определенному веществу или веществам (аллергенам), развивающееся при повторном воздействии этих веществ.

Классификация аллергических заболеваний

- Заболевания, связанные с реакцией гиперсенсibilизации немедленного типа: анафилактический шок; ангионевротический отек Квинке; крапивница
- Заболевания, связанные с реакцией гиперсенсibilизации замедленного типа: фиксированные медикаментозные стоматиты; распространенные токсико-аллергические стоматиты, хейлиты, глосситы, гингивиты (катаральные,

катарально-геморрагические, эрозивно-язвенные, язвенно-некротические

- Системные токсико-аллергические заболевания: синдром Лайела; многоформная экссудативная эритема; синдром Стивенса-Джонсона; хронический рецидивирующий афтозный стоматит; синдром Бехчета; синдром Шегрена.

Анафилактический шок – генерализованная аллергическая реакция немедленного типа, сопровождающаяся снижением артериального давления и нарушением кровоснабжения жизненно важных органов.

Отек Квинке (ангионевротический отек, острый аллергический отек, гигантская крапивница) – острый, внезапно развившийся, ограниченный отек кожи, подкожной клетчатки и/или слизистых оболочек; встречаются аллергическая (тяжёлая системная аллергическая реакция, немедленного типа) и псевдоаллергическая (наследственная) формы.

Крапивница – дерматит, преимущественно аллергического генеза, характеризующийся быстрым появлением сильно зудящих, плоско приподнятых бледно-розовых волдырей, представляющих собой отек сосочкового слоя кожи.

Синдром Лайела – токсико-аллергический буллезный дерматит, сопровождающийся тотальным некролизом эпидермиса и слизистых.

Синдром Стивенса-Джонсона - тяжёлая системная аллергическая реакция, замедленного типа, сопровождающаяся выраженным синдромом интоксикации, поражением кожи (эрозивный плюриорифициальный эктодерматоз) и слизистых оболочек.

Многоформная экссудативная эритема – острый аллергодерматоз замедленного типа с наследственным IgE-зависимым предрасположением у детей 1-6 лет, характеризующийся болями в мышцах и суставах, фебрилитетом. а также полиморфной сыпью на коже и слизистых.

Синдром Бехчета – системный септико-аллергический васкулит с поражением мелких и средних артерий и вен, рецидивирующими эрозивными изъязвлениями слизистых рта, гениталий, глаз, кожи, вовлечением внутренних органов и суставов.

Синдром Шегрена - аутоиммунное системное поражение соединительной ткани, характеризующееся вовлечением в

патологический процесс желез внешней секреции, главным образом слюнных и слезных, и хроническим прогрессирующим течением.

Диагностические критерии аллергических заболеваний
(Д.К. Новиков и соавт., 2001)

1. Наличие характерных анамнеза и клинических проявлений.
2. Пароксизмальное течение и быстро наступающая ремиссия после элиминации аллергена или провоцирующего фактора, резкое обострение при повторном их воздействии.
3. Эозинофилия крови, мокроты, секретов и других биологически активных веществ
4. и выделений.
5. Наследственная предрасположенность к аллергическим заболеваниям.
6. Характерные повреждения ткани при местном аллергическом процессе.
7. Положительные кожные пробы со специфическим аллергеном или воздействующим фактором с учетом общих и местных реакций.
8. Положительные провокационные тесты и аллергеном и/или причинным фактором.
9. Наличие специфических IgE-антител в значительном количестве в сыворотке крови и секретах, неспецифического IgE.
10. Обнаружение пассивно сенсibilизированных, базофилов, нейтрофилов и др.
11. Выявление аллергенспецифических лимфоцитов.
12. Положительные провокационные тесты на медиаторы аллергии.
13. Эффективность специфической иммунной и неспецифической противоаллергической терапии.

Респираторные аллергозы (Д.К. Новиков и соавт., 2009)

Клиническая форма	Период	Характер течения	Тяжесть течения
Аллергический ринит Аллергический синусит Аллергический аденоидит Аллергический тонзиллит Аллергический фарингит Аллергический ларингит Аллергический трахеит Аллергический бронхит Аллергический альвеолит	Обострение	Острое	Легкое Среднетяжелое
Бронхиальная астма Аллергическая пневмония Синдром Лёфлера (легочной эозинофильный инфильтрат)	Ремиссия	Хроническое	Тяжелое

Атопия - генетически детерминированное состояние, характеризующееся склонностью к повышенному образованию реактивных антител (IgE), дефицитом клеточного иммунитета и предрасположенностью к развитию бронхиальной астмы, аллергического ринита и атопического дерматита.

Атопический дерматит - хроническое, рецидивирующее, интенсивно зудящее кожное заболевание, которое обычно наблюдается у младенцев, подростков и молодых взрослых людей и в большинстве случаев сочетается с наличием в анамнезе у пациента или его родственников атопии.

Диагностические критерии атопического дерматита
(Hanifin J.M. и Rakja G. B. 1980 г.)

Главные (большие) критерии

Пациент обязательно должен иметь как минимум три симптома

- Зуд
- Типичную морфологию и расположение кожной сыпи.
- У взрослых пациентов очаги лихенификации в складках.

- У детей экзематизированные очаги поражения, локализующиеся на лице и в складках.
- Хронический или хронически-рецидивирующий дерматоз.
- Наличие у пациента или его родственников атопических заболеваний (астмы, аллергического ринита, атопического дерматита).

Дополнительные (малые) критерии

Пациент обязательно должен иметь как минимум три симптома

- ксероз
- ихтиоз (подчеркнутые складки кожи на ладонях), волосяной кератоз
- наличие Ige-гиперчувствительности (положительные кожные и внутрикожные тесты)
- начало дерматоза в раннем детском возрасте
- повышение сывороточного Ig E.
- склонность к инфицированию кожи, в особенности золотистым стафилококком или вирусом простого герпеса
- тенденция к экзематозной реакции на ладонях и подошвах
- экзема грудных сосков
- хейлит
- рецидивирующий конъюнктивит
- подглазничные складки Денни-Моргана
- кератоконус
- передняя субкапсулярная катаракта
- орбитальная влияние на течение болезни факторов внешней среды и эмоциональных стрессов
- белый дермографизм или отсроченная реакция на холинэргические агенты
- пигментация
- бледность лица/эритема лица
- белый лишай
- зуд при потливости
- интолерантность к шерсти и обезжиривающим средствам
- выраженный фолликулярный рисунок кожи
- пищевая гиперчувствительность

