**КАРДИОЛОГИЯ**

**Боль в грудной клетке**

1. **Острый коронарный синдром (ОКС): определение, клинические проявления, ЭКГ-классификация.**

**ОКС** — кратковременны «рабочий» диагноз, обозначающий любую группу клинических признаков или симптомов, позволяющих подозревать инфаркт миокарда (ИМ) или нестабильную стенокардию. Включает в себя несколько состояний: ИМ с подъёмом сегмента ST; ИМ без подьёма сегмента ST; ИМ, диагностированный по изменениям активности кардиоспецифич. Ферментов, по биомаркёрам, поздним ЭКГ-признакам; нестабильная стенокар­дия. ОКС не является нозологическим диагнозом, в течении 24ч должен быть трансформирован в строго определённый и подтверждённый нозологический диагноз.

**ЭКГ-классификация**

1) ОКС без подъёма сегмента ST (возник вследств ИМ без подёма сегмента ST или  нестаб стенокардии)

2) ОКС с подъёмом сегмента ST.

**Клиника**

*1) ОКС без подъёма сегмента ST*

Жалобы: Важен предшествующий анамнез ИБС. Типичные признаки: Болевой синдром более 15мин. Ночные приступы стенокардии, приступы стенокардии в покое. Атипичные признаки: чаще- старше 75 лет и до 45 лет, у больных с СД, а так же у женщин. Симптомы: боли в покое, в эпигастр области, остроразвившиеся расстройства пищеварения, колющая боль в гр клетке; боли в гр кл-ке с признаками,характерными для плеврита; усилен одышки, ухудшение переносимости физ нагрузки.

– ИМ без подёма ST: На начальной ЭКГ — не регистрир подём ST. В дальнейшем может не быть зубца Q (ИМ без зубца Q). Отличается от нестабильной стенокардии повышением концентрации в крови маркёров некроза миокарда (сердечные тропонины, МВ фракция креатинин фосфокеназы — МВ-КФК, миоглобин).

– Нестабильная стенокар­дия: На ЭКГ нет подъёма сегмента ST.

Вне болевого син­дрома ЭКГ-изменения могут отсутствовать. Наличие неизменённой ЭКГ не исключает диагноза ОКС.

*2) ОКС с подъёмом сегмента ST*

Жалобы: боль в гр кл-ке более 15-20 мин, не купируется нитроглицерином. Боли чаще-за грудиной с иррадиацией в левую часть тела (при обширном ИМ боль может распространяться на большую площадь). Страх смерти, возбуждённость. Могут быть: одышка, потливость, тошнота, боли в животе, головокружение, потеря сознания. М/б наличие провоцирующего фактора перед приступом: физ нагрузка, эмоц напряжение.

ЧСС-50-60/мин. На КЭГ: депрессия или подъем сегмента ST и инверсия зубца T. Через 4-12ч от начала болей — патологический зубец Q, характери­зующий наличие некроза миокарда. Нормальная ЭКЗ не исключает наличия ИМ.

*Стадии ИМ:*

-Острейшая (минуты-часы): высокий заострённый коронарный зубец Т, куполообразное смещение сегмента ST кверху от изолинии и его слияние с зубом Т (монофазная кривая). От момента развития критической ишемии до возникновения морфологических признаков некроза - от 30 мин до 2 ч.

-Острая (часы-дни): Начальное формирование зубца Т, куполообразное смещение сегмента ST кверху от изолинии, наличие патологического зубца Q (¼ от зубца R). Уменьшение величины зубца R. Формирование участка некроза и миомаляции - 2-10 дней.

-Подострая (дни): Возвращение сегмента ST на уровень изолинии. Наличие патологического зубца Q или QS. Полное замещение некротических масс грануляционной тканью и завершение начальных процессов формирования рубца - 4-8 недель.

-Хроническая/рубцовая (месяцы-годы): Сохранение патолог зубц Q, Интервал ST на изолинии. Отсутствие динамики зубца Т (остаётся отрицательным, изоэлектрическим/сглаженным или слабоположительным). Консолидация рубца и адаптация сердца к новым условиям функционирования - до 6 мес.

2. **ОКС с подъемом сегмента ST: этиология, лечебно-диагностический алгоритм на догоспитальном этапе оказания медицинской помощи.**

**Этиология**

Тромбоз венечной артерии (артерииты, трава сердца, амилодидоз), спазм венечной артерии (кокаин, амфетамины), расслоение венечной артерии, аорты; аномалии венечных артерий. Воспаление, травма, эмболия.

**Лечебно-диагностический алгоритм**

*План обследования:*

- ЭКГ

- маркёры повреждения мио­карда (миоглобин — низкоспецифичен, однако, если его нет, то ИМ точно нет)

- ЭХО-КГ

- КАГ (ангиография)

*Лечение:*

- *Аналгезия*:  **морфин** (вазодилатир эфф (снижает преднагрузку), тем самым уменьшает потребность миокарда в кислороде, обладает седативным эффектом (уменьшает страх смерти), повышает тонус блуждающего нерва, уменьшая ЧСС. Побочные эфф морфина: арт гипотензию и брадикардию устраняет атропин; угнетение дыхания — налоксон. Метопролол(бета-АБ) — обезоливание. **Нитроглицерин**.

- ***Оксигенотерапия***

- *Антиагрегатная терапия*: **аспирин** (ацетилсалецил к-та, 250-500мг) разжевать и проглотить. Для профелактики и лечения тромбозов. **Клопидогрель**, разжевать (300мг).

- *Тромболитическая терапия (фибринолитики)*: для уменьшения периинфарктной зоны. Стрептокиназа/ /алтеплаза/урокиназа.

- *Антитромботические антитромбиновые препараты*: гепарин, далтопорин.

3. **ОКС без подъема сегмента ST: лечебно-диагностический алгоритм на госпитальном этапе оказания медицинской помощи.**

*План обследования:*

- ЭКГ

- маркёры повреждения мио­карда (миоглобин — низкоспецифичен, однако, если его нет, то ИМ точно нет)

- ЭХО-КГ

- КАГ (ангиография)

*Лечение*:

Госпитализация в ОР или ИТ на 24ч. Дальнейшее пребывание зависит от тяжести состояния больного.

- Нитраты: при сохраняющемся болевом с-ме дозу следует постепенно увеличивать до исчезновения симптомов или до появл побочных эфф. При достижении эфф нитраты в/в замен на нитраты для приёма внутрь.

- Бета-АБ: сниж потребл миокрадом кислорода и увеличение коронарного кровотока. Пропранолол, метопралол, атенолол

- Блокаторы медленных кальциевых каналов (БМКК): Нифедипин, дилтиазем, верапамил.Уменьш потребность миокарда в кислороде, увеличение доставки кислорода к миокарду

- Антитромботические антитромбоцитарные препараты: аспирин (антиагрегант), клопидогрель.

- Антитромботические антитромбиновые препараты: гепарин, далтопорин.

4. **Дифференциальный диагноз синдрома боли в грудной клетке: ОКС и массивная ТЭЛА.**

**ТЭЛА:**Чаще у пациентов после хирургической операции, страдающих флеботромбозом глубоких вен голеней, мерцательной аритмией.

Боль внезапная острая в центре грудины, правой или левой половине грудной клетки, длится от 15 мин до нескольких часов. Боль может сопровождаться выраженной одышкой, падением АД, цианозом.

​*При ТЭЛА крупных ветвей:* интенсивная боль в грудной клетке, трудно купируемая, внезапная резкая одышка и интенсивный цианоз верхней половины туловища, нарушение ритма по типу наджелудочковой тахикардии, рефлекторное снижение АД;

​*При ТЭЛА мелких ветвей*: появляется или увеличивается одышка, умеренный цианоз, умеренная боль в груди, связанная с актом дыхания, кашель, нередко сопровождающийся кровохарканьем, возможны влажные хрипы и шум трения плевры при аускультации.

​Боль купируется наркотическими анальгетиками.

При ТЭЛА боль часто бывает острой, плевритического характера и сопровождается **выраженной одышкой**, иногда кровохарканьем. При физикальном обследовании следует обратить внимание на состояние **вен н/конечностей** (возможный источник эмболии). Боль за грудиной, как и при стенокардии, падение АД, нет эффекта от нитратов, подъём ST во ІІ, ІІІ и avF, появление зубца Q и обязательное появление зубца S в I стандартном отведении, чего никогда не бывает при ИМ, выраженная легочная гипертензия, определённая по Эхо). **Десатурация** (выведение из организма азота, растворённого в его жидких средах, путём вдыхания кислорода). Массивная ТЭЛА: Гипотония, бледность, холодный пот.

**!!!***Д-димер* — маркёр тромбообразования и фибринолизаса. Повышен при ТЭЛА и нормальный при ОКС.

**!!!** *ЭХО-КГ* - расширение и гипокинез правого желудочка, изменение соотношения объемов правого/левого желудочков в пользу правого, обусловленное выпячиванием межжелудочковой перегородки в сторону левого желудочка, расширение проксимальной части ЛА, повышение скорости трикуспидальной регургитации, нарушение спектральных характеристик потока в исходном тракте правого желудочка.

- МСКТ — золотой стандарт (раньше - ангиопульмонография)

5. **Дифференциальный диагноз синдрома боли в грудной клетке: ОКС и расслаивающая аневризма аорты.**

Боль разрывающая!!!

РА восх отдела аорты: разница АД на руках и ногах, диаст шум.

РА нисх отдела: диссоциация АД на плеч и бедр артериях

Возникает у больных с наличием в анамнезе на протяжении длительного времени *АГ*, выраженного *атеросклероза аорты*, а также при *травмах грудной клетки*. Боль возникает остро, чаще на фоне гипертонического криза или при нагрузке (физической или эмоциональной), локализуется за грудиной с иррадиацией вдоль позвоночника, боль иррадиирущая в шею, нижнюю челюсть, в обе половины грудной клетки. иногда распространяясь по ходу аорты в нижние отделы живота и ноги. Боль имеет раздирающий, распирающий, нередко волнообразный характер, длится от нескольких минут до нескольких суток. Боль может сопровождаться *асимметрией пульса* на сонных и лучевых артериях, *быстрыми колебаниями АД* вплоть до развития коллапса. Гипотония, бледность, холодный пот.

​ЭХО-КГ: расширение луковицы аорты, увеличение толщины задней или передней стенки аорты, выпот в полости перикарда, подвижный лоскут внутренней оболочки в просвете аорты

​Мультиспиральная КТ:  жидкость в плевральной или перикардиальной полости.

6. **Дифференциальный диагноз синдрома боли в грудной клетке: ОКС и острый перикардит.**

Локализация боли: спереди и сзади, при ИМ — только спереди.

​Боли зависят от вида воспалительного процесса. *Фибринозный перикардит* - боли в области сердца и лихорадка. Боли могут быть тупого, давящего характера, иногда очень сильные, стереотипные, зависящие от дыхания, движений, перемены положения тела, усиливающиеся при давлении на грудную клетку. Наиболее характерный признак фибринозного перикардита является ***шум трения перикарда****. Б*оль при перикардите возникает только в начале заболевания, когда происходит трение листков перикарда. При появлении значительного количества жидкости в полости перикарда или сращении полости боль исчезает, в связи с чем болевой синдром непродолжительный.

*ЭХО-КГ:*Наличие сепарации (отделения) между висцеральным и париетальным перикардом (при небольшом выпоте сепарация визуализируется только во время систолы, при большом выпоте-в систолу и диастолу). Снижение экскурсии наружного листка перикарда. Увеличение экскурсии задней стенки левого желудочка. Увеличение экскурсии межжелудочковой перегородки. Картина плавающего сердца за счет жидкости, окружающей его со всех сторон

7. **Инфаркт миокарда: этиопатогенетическая классификация, особенности клинических проявлений в зависимости от этиопатогенетического типа инфаркта миокарда.**

*Этиопатогенетическая классификация инфаркта миокарда:*  
​Тип 1  
Спонтанный инфаркт миокарда связанный с ишемией из-за первичного коронарного события, такого как эрозия бляшки и/или ее разрыв, ее трещина или расслоение.  
​Тип 2  
Инфаркт миокарда вторичный по отношению к ишемии или из-за повышения потребности в кислороде или из-за снижения его доставки из-за спазма коронарной артерии, коронарной эмболии, анемии, гипертонии или гипотонии.  
​Тип 3  
Неожиданная внезапная смерть, включающая остановку сердца, часто с симптомами, свидетельствующими об ишемии миокарда, сопровождающимися предположительно новыми подъемами сегмента ST, или новой ПБ ЛНПГ, или предположительно новой выраженной обструкцией, выявляемой ангиографией или аутопсией. Однако смерть наступила случилась до взятия анализа крови, или до момента их повышения биомаркеров в крови.  
​Тип 4А  
Инфаркт миокарда связанный с ЧКВ (чрезкожное коронарное вмешательство).  
​Тип 4В  
Инфаркт миокарда связанный с тромбозом стента, документированный ангиографией ангиографией или аутопсией.  
​Тип 5  
Инфаркт миокарда связанный с АКШ (аортокоронарное шунтирование).

8. **Инфаркт миокарда: критерии диагноза, лечение пациента с неосложненным течением инфаркта миокарда.**

*Критерии диагноза:*

1) Затяжной ангионозный приступ более 15 минут, не купирующийся нитроглицерином

2) Достоверное повышение уровня кардиоспецифических ферментов:  МВ-КФК, тропонин, миоглобин, ЛДГ (1 фракция)

3) Изменения на ЭКГ. Патологический зубец Q на ЭКГ (более ¼ R) — ОИМ; депрессия или элевация сегмента ST.

*Лечение пациента с неосложненным течением ИМ:*

- *Аналгезия*:  морфин (вазодилатир эфф (снижает преднагрузку), тем самым уменьшает потребность миокарда в кислороде, обладает седативным эффектом (уменьшает страх смерти), повышает тонус блуждающего нерва, уменьшая ЧСС. Побочные эфф морфина: арт гипотензию и брадикардию устраняет атропин; угнетение дыхания — налоксон. Метопролол(бета-АБ) — обезоливание. Нитроглицерин.

- *Оксигенотерапия*

- *Антиагрегатная терапия*: аспирин (ацетилсалецил к-та) разжевать и проглотить. Для профелактики и лечения тромбозов.

*- Тромболитическая терапия ((фибринолитики)):*для уменьшения периинфарктной зоны. Стрептокиназа/ /алтеплаза/урокиназа.

- *Антитромботические антитромбиновые препараты*: гепарин, далтопорин.

9. **Электрокардиографическая картина в зависимости от фазы течения инфаркта миокарда.**

***Стадии ИМ:***

-Острейшая (минуты-часы): высокий заострённый коронарный зубец Т, куполообразное смещение сегмента ST кверху от изолинии и его слияние с зубом Т (монофазная кривая). От момента развития критической ишемии до возникновения морфологических признаков некроза - от 30 мин до 2 ч.

-Острая (часы-дни): Начальное формирование зубца Т, куполообразное смещение сегмента ST кверху от изолинии, наличие патологического зубца Q (¼ от зубца R). Уменьшение величины зубца R. Формирование участка некроза и миомаляции - 2-10 дней.

-Подострая (дни): Возвращение сегмента ST на уровень изолинии. Наличие патологического зубца Q или QS. Полное замещение некротических масс грануляционной тканью и завершение начальных процессов формирования рубца - 4-8 недель.

-Хроническая/рубцовая (месяцы-годы): Сохранение патолог зубц Q, Интервал ST на изолинии. Отсутствие динамики зубца Т (остаётся отрицательным, изоэлектрическим/сглаженным или слабоположительным). Консолидация рубца и адаптация сердца к новым условиям функционирования - до 6 мес.

10. **Топическая ЭКГ -  диагностика при ОКС.**

I — боковая

II — боковая/нижняя

III — нижняя

aVR — 0

aVL — боковая

aVF — нижняя

V1 — перегородка

V2 — перегородка/передняя

V3 — передняя

V4 — передняя/верхушка/боковая

V5 — боковая

V6 — боковая

**Синдром артериальной гипертензии**

1. **Синдром артериальной гипертензии, медико-социальная значимость, определение, этиология.**

*Синдром АГ* — стойкое увеличение сист.АД до 140 или дисат.АД до 90 мм рт ст.

Высокая значимость АГ как медико–социальной проблемы обусловлена как широкой распространенностью данного заболевания (около 40% взрослого населения имеет повышенный уровень АД), так и тем, что АГ является важнейшим фактором риска основных СС заболеваний – ИМ и церебрального инсульта, определяющих высокую смертность населения трудоспособного возраста.

*Этиология*

1- увеличение сердечного выброса.

2- увеличение общего периферического сосудистого сопротивление (ОПСС).

Влияние внутренних гуморальных/нейрогенных факторов: ренин-ангиотензиновая система, симпатическая НС, баро- и хеморецепторы.

*Ф.риска*: мужчины, возраст (м>55 лет, ж>65 лет), курение,чрезмерное употребление поваренной соли, алкоголя, дислипопротеидемия, гл-за плазмы натощак (5,6-6,9 ммоль/л), нарушение толерантности к гл-зе, ожирение (ИМТ>30кг/м2), семейный анамнез ранних ССЗ, Сахарный Диабет (!!!).

2. **Основные принципы обследования больного с артериальной гипертензией, классификация офисных (измеренных медицинским персоналом) показателей артериального давления.**

*Основные принципы*: подтвердить диагноз АГ, установить/исключить вторичную АГ.

*Жалобы и анамнез*: головные боли, «мелькание мушек» перед глазами, боли в области сердца, сердцебиения, носовые кровотечения. Семейный анамнез: АГ, СД, ИБС, инсульта, болезни почек, нарушения липидного обмена. Длительность АГ, предыдущий уровень АД, результаты и побочные действия ранее применяемы антигипертензивных ЛС. Распрос о ЛС, повышающих АД. Наличие ИБС, СН, перенесенного инсульта. Оценка стиля жизни (курение, алкоголь, повареная соль, физ актикность).

*Осмотр и физ обследование*: измерение АД!!! Можно выявить проявления некоторых эндокр заболеваний, сопровождающихся АГ: гипотериоз, феохромацитома, тиреотоксикоз, с-м Кушинга. Пальпация периферических артерий — поражение сосудов, как причина АГ.

*Лаб и инструм методы*: ОАК (анемия, эритроцитоз, лц-тоз, ускор СОЭ — симптоматич АГ), ОАМ (лц-урия, эрц-урия, протеинурия — симптоматич АГ, глюкозурия -СД), БХ (К, креатинин, гл-за, холестерин), ЭКГ (гипертроф ЛЖ, наруш ритма и провод-ти), ЭХО-КГ (гипертроф ЛЖ, оценка сократимости и выявл клапанных пороков, как прич АГ), УЗИ сосудов, почек, надпочечни­ков, поч артер -  исключ вторичн АГ; исследование глазн дна; определение липидного спектра, концентр моч к-ты, гормонов (альдостерон, КХ мочи).

***Классификация офисных показателей АД:***

Оптимальное: до 120 и до 80

Нормальное: 120-129 и/или 80-84

Высокое нормальное: 130-139 и/или 85-89

АГ 1ст: 140-159 и/или 90-99

АГ 2ст: 160-179 и/или 100-109

АГ 3ст: более 180 и/или более 110

Изолированная систолическая АГ (АГ у лиц старше 60лет, проявл повыш систАД при норм диастАД: более 140 и менее 90.

3. **Стадии гипертонической болезни. Факторы, влияющие на прогноз и использующиеся для стратификации общего сердечно-сосудистого риска.**

*Стадии ГБ (неприменимо для вторичн АГ):*

I — повышение АД более 140/90 мм рт ст при отсутствии органи изменений в органах- мешенях

II — повышение АД более 140/90 мм рт ст в сочетании с изменениями органов-мишеней (сердце, почки, гол мозг, сосуды глазного дна), обусловленные АГ

III — АГ, сочетающ с поражением органов-мишеней и наличием ассоциированных клинических состояний (поражение гол мозга, заболевания сердца, почек, болезни периферич артерий, тяжёлая ретинопатия)

*Ф., влияющие на прогноз*: уровень АД (степень АГ), сопутствующие ф.риска, сах диабет, бессимптомное поражение органов-мишеней и уже имеющиеся СС и почечные заболевания.

*Критерии стратификация общего сердечно-сосудистого риска (риск развития СС осложнений в ближайшие 10 лет) — «Фремингемская модель»*:

– Группа низкого риска — риск развития осложнений — 15%. М и Ж моложе 55лет с АГIст, при отсутств факторов риска, пораж органов-мишеней и сопутств ССЗ.

– Группа среднего риска — 15-20%. Широкий диапазон АД. Пациенты с небольш повышением АД и многочисленными факторами риска и пациенты с выраженным повышением АД. Отсутств поражения органов-мишеней и/или сопутств заболеваний.

– Группа высокого риска — больше 20%. Пациенты, имеющие поражение органов-мишеней, независимо от степени АГ и наличия сопутствующ ф.риска.

– Группа очень высокого риска — выше 30%. Пациенты с ассоциированными заболеваниями, независимо от степени АГ. Так же: пациенты с высоким нормальным АД при наличии СД.

4. **Классификация  вторичных артериальных гипертензий**

- *Почечные*: паренхиматозное заболевание почек (наиб часто приводит к АГ), реноваскулярная АГ (2ая по частоте).

- *Эндокринные*: феохромацитома, первичный гиперальдостеронизм, с-м Иценко-Кушинга.

- *Гемодинамические*: аортальная недостаточность, коарктация аорты

- *Нейрогенные*: опухоли мозга, энцефалит, мозговая травма, респираторный алкалоз

- *Ятрогенные*: деконгестанты, оральные контрацептивы, НПВС, СПВС, препараты д/снижения веса, стимуляторы, антипаркинсонические препараты, симпатомиметики (сальбутамол -БА, ХОБЛ)

5. **Синдром вторичной (нефрогенной) артериальной гипертензии. Алгоритм дифференциальной диагностики и лечения.**

*Нефрогенная АГ*:

- паренхиматозная (ренопаренхиматозная, нефросклеротическая) АГ

- реноваскулярная (вазоренальная) АГ

*Паренхиматозная:*

Наиболее частая причина — гломерулонефрит (так же м/б: диабетическая нефропатия, тубулоинтерстиц нефрит, поликистов\з, пиелонефрит, опухоль, травма, гипоплазия, т-з почек).

Основные признаки этой формы: наличие забол почек в анамнезе, измен в анализах мочи (протеинурия, цилиндрурия, гематурия, лц-урия, высок конц креатинина крови), признаки поражения почек при УЗИ.

Диагностика: ОАМ с микроскопией мочевого осадка, определение СКФ, УЗИ почек, спец методы исследования мочи, м/б биопсия почки (по показ).

Лечение: огран соли до 5-6г/сут. Диуретики: тиазидные (до ур-ня креатинина 176,6 мкмоль/л) и петлевые. Ингибиторы АПФ (препараты выбора) улучш почечную гемодинамику и сниж протеинурию.

*Вазоренальная:*

Пичины: атеросклероз поч артерий (М>30лет), фибромускулярная дисплазия (Ж) и др.

Осн признаки: чаще возник до 30лет и после 50 лет; семейный анамнез АГ отсутств, характерно быстрое прогрессир забол-я (в теч 6 мес), высокое АД+ретинопатия, рузистентность к лечению, сосуд осложнения.

Диагностический алгоритм:

- определение активности ренина плазмы+каптоприл (увелич активность ренина более чем на 100%-патологически выско серец ренина-вазорен АГ);

- УЗИ с дуплексной допплероультрасонография, радиоизотопная сцинтиграфия почек с каптоприлом (при наличии забол-я уменьш поступление изотопа в почечную ткань);

- почечная артериография — золотой стандарт в диагностике стеноза поч арт;

- спиральная КТ,

- МР ангиография;

- брюшная аэротокография с почечным сегментом.

Лечение: хир методы (баллонная ангиопластика) и медикамент терап: диуретики (при одностор стенозе-с осторожностью), иАПФ (противопоказ при двустор стенозе, т. к. м/б ухудшение ф-ции почек), антаг Са (при одностор стенозе) и др.

6. **Реноваскулярная артериальная гипертензия, диагностические и лечебные алгоритмы.**

*Реноваскулярная/вазоренальная:*выброс ренина юкста-гломерулярными клетками

Пичины: атеросклероз поч артерий (М>30лет), фибромускулярная дисплазия (Ж) и др (эмболия, травма).

Осн признаки: внезапное начало диаст АГ до 30лет и после 50 лет; вновь выявленная или ранее стабильная АГ стала быстро прогрессировать в течение 6 мес; тяжёлая АГ с нарушением функции почек, рефрактерная к терапии АГ (при комбинировании 3 и более препаратов, в т.ч. диуретика); повышен уровень креатинина сыворотки более чем на 30% при назначении иАПФ и блок рецепторов АТ; систоло-диастолич шум над проекцией почечн сосудов (редко).

Диагностический алгоритм:

- определение активности ренина плазмы+каптоприл (увелич активность ренина более чем на 100%-патологически выско серец ренина-вазорен АГ);

- УЗИ с дуплексной допплероультрасонографией -— разница в размере почек больше 1,5см, радиоизотопная сцинтиграфия почек с каптоприлом (при наличии забол-я уменьш поступление изотопа в почечную ткань);

- почечная артериография — золотой стандарт в диагностике стеноза поч арт;

- спиральная КТ,

- МР ангиография;

- брюшная аортокография с почечным сегментом.

Лечение: Агрессивная терапия гипертонии, атеросклероза и сопутств заболеваний. Фибромышечная дисплазия — ангиопластика. Шунтирование. Не рекомендованы: иАПФ и блокаторы рецепторов АТ.

7. **Артериальная гипертензия  и эндокринопатии. Диагностические и лечебные алгоритмы.  Лечение гипертонического  криза при феохромоцитоме.**

***Феохромацитома***

Сильная гол боль, сердцебиение, холодная и липкая кожа, бледность, тошнота, рвота, боль в эпиг, нарушение зрения, одышка, боли в обл седрца, приступы паники. АГ, ортостатическая гипотония (состояние, характеризующееся внезапным головокружением и помутнением сознания при резком подъеме с постели). КРИЗЫ инициируются приёмом бета-АБ, мочеиспусканием (ФХЦ мочевого пузыря) или измен бр давления (при глубок пальпации живота). Часто возник гипергликемия

*Диагностика*: Немедленно начать исследование! Метанефрины (продукт распада адреналина) плазмы или мочи, УЗИ надпоч (опухоль) и парааортальной области, опред КХ в крови (во вр гипертонич КРИЗА); проба с подавлением клонидином (если нет ФХЦ — снизятся КХ, если есть — КХ так и останутся высокими); КТ и МРТ органов гр кл-ки и бр полости; радиоизотопное сканирование с использованием метаёодобензилгуанидина (хорошо связ с опухолью и её стан хорошо видно).

*Лечение ФХЦ*: перед операцией, для коррекции АД — альфа-АБ, после — бета-АБ. Монотерапия бета-АБ без альфа-АБ может привести к резкому повышению АД (гиперт криз??).

*Лечение гипертонического криза при ФХЦ*: фентоламин, нитропруссид натрия.

***Первичный гиперальдостеронизм (болезнь Кона)****— гиперплазия, аденома, карцинома*

*Альдостерон* — гормон, регулирующий водноэлектр обмен.

*Клиника*: АГ, измен на ЭКГ (уплощение зубца Т), мыш слабость, полиурия, гол боль, полидипсия, парестезии, наруш зрения, быстр утомляемость, преходящие судороги, миалгии, никтурия, наруш сердечного ритма. Ведущий признак — ГИПОКАЛИЕМИЯ, гипернатриемия.

*Диагностика*: перед исслед отменить иАПФ, блокат рецепт АТ, спиронолактон. Повышен альдостерон и снижена активность ренина плазмы, при вторичном альдостеронизме оба показателя повышены. КТ и МРТ надпочечников, катетеризация вен надпочечников с определением концентр альдостер в крови, оттекающей от правого и левого надпоч-ков.

*Лечение*: Гиперплазия надпоч-ков - спиронолактон (верошпирон) — антагонист альдостерона. При необх-ти усилист антигипертенз эфф: гидрохлортиазид, альфа-АБ, амлодипиин. Аденома, карцинома — хир лечение.

***С-м Иценко — Кушинга***(болезнь Иц-Куш-опухоль гипофиза)

*Клиника*: гиперпродукция АКТГ, повышение ГК в крови, центральное ожирение, овальное-кушингоидное лицо, стрии, наруш углев обмена вплоть до развития СД, остеопароз костей черепа, позвоночника, рёбер, стоп, кистей, ведущий к переломам.

*Диагностика*: проба с **дексазоном**/дексаметазоном/преднизолоном (сниж ОКС-кортикостероидов крови более чем на 50% - полож проба — болезн Иц-Куш, а при синдроме — отрицат проба), рентгенография костей черепа, позвоночника, определение гл-зы крови; свободный кортизол в моче, УЗИ надпоч-ков, АКТГ крови, КТ, МРТ гипофиза и надпоч. УЗИ,КТ,МРТ предположит локализ опухоли.

*Лечение*: **Медикаментозное**: назначение лекарств, блокирующих избыточную выработку АКТГ или кортикостероидов (метирапон, кетоконазол). Лучевая (**радиологическая**) терапия, с помощью которой удается «подавить» активность гипофиза. **Хирургическое** лечение — удаление опухоли гипофиза. Одной из разновидностей хирургического лечения является разрушение опухоли гипофиза с помощью низких температур (криохирургия). Для этих целей используется жидкий азот, который подводят в область опухоли. При быстром развитии заболевания и неэффективности терапевтического лечения выполняют операцию по удалению одного или двух надпочечников (адреналэктомия).

8. **Артериальная гипертензия при гемодинамических нарушениях (коарктации аорты, недостаточности аортального клапана), диагностика и лечение**

***Аортальная недостаточность***

Возникает вследствии АГ. !!!

*Клиника*: Высокое систАД  и низкое диастАД. Большое пульсовое давление.

В начале заболевания жалобы могут отсутствовать, так как повышенная нагрузка падает на левый желудочек.

Позже:

- усиленная пульсация в области шеи, в голове, усиленное сердцебиение, преимущественно в положении лежа. Это связ с поступлением в аорту при каждом сокращении желудочков большего, чем в норме, объема крови, так как к обычной порции добавляется кровь, вернувшаяся через незакрытый аортальный клапан;

- тахикардия;

- боли за грудиной давящего и сжимающего характера;

- головокружение, эпизоды нарушения сознания;

- общая слабость и снижение работоспособности.

*Диагностика*:

• Физикальный осмотр. Пульсация артерий в систолу, пульсация восходящей части аорты и её брюшного отдела, диастолический шум над аортой, низкое диастАД.

• ЭКГ —  увеличения левого желудочка.

• Фонокардиограмма - диастолич шум в проекции аортального клапана.

*Лечение:*

Хирургическая замена клапона

***Коаркрация аорты***

Головные боли, тяжесть и ощущение пульсации в голове. Боли в икроножных мышцах при ходьбе. Быстрая умственная утомляемость, ухудшение памяти и зрения. Шум в ушах, чувство тяжести в голове, головокружение, пульсация в висках (усиливается при физической нагрузке), особенно при спуске по лестнице и на эскалаторе в метро.

Характерный вид больного — атлетическое телосложение и тонкие н/конечн; АД высокое на руках и низкое на ногах (или не определяется) — разница в 15-20 мм рт ст.Выраженный систолический шум по левому краю грудины, иррад на сосуды шеи и в межлопат область. Ослабленная пульсация на сосудах н/конечн. Для окончательного диагноза — ЭХО-КГ с допплерографией и ангиография.

*Лечение*: избегать усиленных физических нагрузок, медикаментозное лечение неэффективно (!!!). Хирургическое лечение: ангиопластика со стентированием или без стентирования; иссечение места сужения и сшивание концов аорты друг с другом (чаще выполняется в грудном возрасте); иссечение места сужения и постановка заплаты из участка собственного сосуда (чаще выполняется в грудном возрасте).

9. **Артериальная гипертензия как нежелательное явление лекарственной терапии**

В основе: стимуляция САС (симпатоадреналовая система) и РААС. Задержка воды и натрия, вазоконстрикторное действие с повышением ОПСС.

*Ятрогенная АГ, вызванная препаратами:*

- Деконгестанты — сосудосуживающие (от насморка-много капает-повыш АД)

- Оральн контрацетивы (стимул РААС и задержка жидкости)

- НПВС, СПВС (подавление синтеза ПГ и задержка жидкости)

- Препараты для снижения веса

- Стимуляторы

- Антипаркенсонические препараты

- Симпатомиметики (Сальбутамол — БА, ХОБЛ)

*Лечение*: прекращение приёма препаратов.

10. **Принципы лечения больного с артериальной гипертензией. Основные группы антигипертензивных препаратов. Коррекция образа жизни.**

*Принципы лечения:*

• Диета

• Снижение избыточного веса

• Достаточная физическая активность

• Мягкая Аг нач с малых доз

• Использ комбинацию препаратов для увеличения их эффект-ти и уменьш побочн д-ий

• Исп преп длит д-ия (12-24ч)

*Основные группы антигипертензивных препаратов*

- диуретики (тиазидин, хлорталидон, индапомид)

- бета-АБ

- антагонисты медл Са каналов (дигидропиридиновые)

- иАПФ

- блокаторы рецепторов АТ (когда нельзя иАПФ, т. к. вызывают тахикардию, ортостатич гипотензию, гиперкалиемию)

- др препараты в сост комбинаций (центр действия, блок альфа-рецепторов)

*Схема лечения в амбулат условиях:*

1) Небольш подъём АД (низк, ср риск) — один препарат (если не помогает) →

​1- другой препарат →монотерапия → комбинация из 2х преп в полн дозе → другая комбинация из 2х преп-тов → комбин из 3х препаратов в полной дозе

​2- тот же препарат в полн дозе → комбинация из 2х преп в полн дозе → другая комбинация из 2х преп-тов → комбин из 3х препаратов в полной дозе

​3- неск препаратов (комбин из 2х) →

​а) та же комбин в полной дозе → другая комбинация из 2х преп-тов → комбин из 3х препаратов в полной дозе

​б) добавл 3ий преп →комбин из 3х препаратов в полной дозе

2) Выраженное АД (высок, оч высок риск) — неск преп (комбинация из 2х преп) →

​а) та же комбин в полной дозе → другая комбинация из 2х преп-тов → комбин из 3х препаратов в полной дозе

​б) добавл 3ий преп →комбин из 3х препаратов в полной дозе

*Коррекция образа жизни:*

- Диета

Огранич повар соли, углеводов, жиров, увелич содерж в диете калия (может сниж АД), отказ или огранич приём алкоголя.

- Достаточная физич активность

Ходьба, лёгкий бег, лыжные прогулки (при отсутствии ИБС, облитерир атеросклер, НМК). Нежелательны физ нагр с высок эмоц напряж (соревн, гимнастич упр).

- психологияеские методики, массаж, водные процедуры, фитотерапия.

11. **Гипертонические кризы, неотложная терапия**

Состояния, когда ***необходимо снизить АД в течение 1ч*** и препараты для купирования криза:

- Расслоение аорты (рассл аневризма) — бета-АБ, нитропрусид натрия

- Острая СН - нитроглицерин, нитропрусид натрия

- ИМ — нитроглицерин, нитропрусид натрия

- Энцефалопатия — Нитропруссид натрия

- Геморраг инсульт — нитропрусид натрия

- Субарахноидальное кровоизлияние — нимодипин, нитропрусид натрия

- Эклампсия — Магния сульфат, гидралазин, блок медл Са каналов

- Катехоломиновый криз при ФХЦ — фентоламин, нитропрусид натрия

- Послеоперац кровотечения из области сосуд швов — нитро­глицерин, нитропрусид натрия

Состояния при которых АД ***можно снижать в течение неск часов*** (12-24ч):

- Сист АД 240 мм рт ст и/или диаст АД 130 мм рт ст и более без осложнений

- Злокачественная АГ без осложнений

- АГ в предоперационной и послеоперационный период

- Выраженный с-м отмены антигипертензивных препаратов

- Тяжёлые ожоги

- Почечный криз при склеродермии

**Синдром острой и хронической сердечной недостаточности**

1. **Сердечная недостаточность: определение острой и хронической, систолической и диастолической, левожелудочковой и правожелудочковой. Основные причины развития**

***СН*** — патологич состоян, при кот работа сердца не обеспеч достат кровоснабж тканей, необх для удовлетв их метаболич потребностей, или же эти потребности обеспеч путём увеличения давления наполнения полостей сердца.

***ОСН*** — внезапное нарушение насосной ф-ции сердца, приводящее к невозможности обеспечения адекватного кровообращения, несмотря на включение компенсаторных мех-змов.

***ХСН*** — не самостоятельная нозологическая форма, развивается как с-м, вторичный по отношению к разл заболеваниям ССС, а также лёгких, печени, почек и ряду эндокр забол (СД, тиреотоксикоз, микседема, ожирение и др).

***Систолическая СН*** — с-м, вызванный нарушением нейрогуморальной регуляции деятельнотси органов кровообращения, сопровождающийся наруш сист и/или диаст (??) функции миокарда и проявл застойными явл в БКК и МКК.

***Диастолическая СН*** — нарушение расслабления и наполнения ЛЖ. Обусловленное его гипертрофией, фиброзом или инфильтрацией и приводящ к увеличению в нём конечного диаст давления и равзвитию СН.

***ЛЖ СН —*** СН, вызванная перегрузкой ЛЖ (напр: пристенозе устья аорты) или сниж его сократит функции (напр: при ИМ), т. е. Состоянием, приводящ к  уменьш выброса крови в БКК, перерастяж ЛП и застою крови в МКК.

***ПЖ СН —*** СН, возникающая при механич перегрузке ПЖ (напр: сужен отверст клап ЛА) или высок давл в ЛА (при лёгочн гипертенз), т. е. Состояних, сопровождающ уменьш выброса крови в МКК, перерастяжением ПП и застоем крови в БКК.

*Причины*:

*ОСН*: ИМ, декомпенсация ХСН, аритмии, препятствия на пути тока крови, клап недост-ть, миокардиты, массивная ТЭЛА, лёгочное сердце, АГ, тампонада сердца, травма сердца.

*ХСН*: пораж миокарда (ИБС, кардиомегалии, миокардиты, эндокр забол-я), перегрузка миокарда (АГ, ревматич пороки серддца, врожд пороки сердца), аритмии (наджелуд и желуд тахикардии, фибрилл предсердий); анемия, сепсис.

2. **Хроническая сердечная недостаточность, определение, причины развития, критерии диагностики (клинические, инструментальные, лабораторные).**

***ХСН*** — не самостоятельная нозологическая форма, развивается как с-м, вторичный по отношению к разл заболеваниям ССС, а также лёгких, печени, почек и ряду эндокр забол (СД, тиреотоксикоз, микседема, ожирение и др).

*Причины*: пораж миокарда (ИБС, кардиомегалии, миокардиты, эндокр забол-я), перегрузка миокарда (АГ, ревматич пороки серддца, врожд пороки сердца), аритмии (наджелуд и желуд тахикардии, фибрилл предсердий); анемия, сепсис.

*Фремингемские критерии диагностики:*

Большие признаки: пароксизмальная ночная одышка, усил пульс ярёмн вен, расшир вен шеи, крепитац над лёгочн полями, кардиомегалия при рентгеногрф гр кл, остр отёк лёгких, ритм галопа (IIIтон сердца), потеря массы тела, положительн печёночно-ярёмный рефлюкс (набухание яремных вен при надавливании на застойно увеличенную печень).

Малые признаки: отёк ног, ночной кашель, одышка при обычной нагрузке, гепатомегалия, выпот в плевр полость, тахикардия (более 120), сниж ЖЕЛ.

Диагноз: 1больш или 2мал. Малые критер приним, если они не связ с др забол-ями.

На ЭХО-КГ: расшир полости ЛЖ, увелич конечн сисд и диаст размеров ЛЖ, сниж его фракции выброса.

3. **Хроническая сердечная недостаточность, классификации (по Василенко-Стражеско и международная Нью-Йоркская классификация).**

*Классификация по Василенко-Стражеско*

I (начальная) — скрытая СН, проявл только при физ нагрузке (одышкой, тахикардией, быстро утомл-тью)

II (выраженная) — длит недостат кровообр, наруш гемодинм (застой в МКК и БКК), наруш ф-ции органов и обмена в-в выраж в покое

​Период А — слабовыраж нар гемодин, наруш ф-ции сердца и только их части

​Период Б — глубок наруш гемодин, в процесс вовлек вся ССС

III (конечная, дистрофическая) — тяж наруш гемодин, стойки измен обмена в-в и ф-ций всех органов, необрат измен срукт тканей и органов.

*Междунар Нью-Йоркская классиф:*

I класс — обычная физ нагр не вызыв выраж утомл-ти, одышки и сердцебиен.

II класс — лёгк огран физ акт-ти: удовл самочувствие в покое, но обычн физ нагр вызыв утомление, сердцебиен, одышку или боли.

III класс — выраж огран физ акт-ти: удовлетв самочувств в покое, но нагрузка менее обычной приводит к появл симптоматики.

IV класс — невозм выполнения какой-либо физ нагр без ухудш самочувствия: симпт СН имеются даже в покое и усил при любой физ нагр.

4. **Хроническая сердечная недостаточность, принципы немедикаментозного и медикаментозного лечения (препараты, влияющие на прогноз; препараты, улучшающие симптоматику в некоторых клинических ситуациях).**

*Принципы немедик лечения:*

Огран употребл повар соли, жидкости, нормализация массы тела, оптимизац физ акт-ти.

*Принципы медик лечения:*

Фармакотерапия должна основываться на данных доказательной медицины, должна быть долгосрочной и комбинированной; лучше применять малые дозы препаратов, включ в состав лек комбинаций; должна приводить к улучш качества жизни пациента.

Группы ЛС: иАПФ, диуретики, бета-АБ (сниж постнагрузку), антаг альдостерона, серд гликозиды, негликоз преп с полож инотропн действием, антаг рецеп АТ2, периф вазодилататоры, преп метаболич действия; пролангир нитраты (изосорбида денитрат); статины (сниж холестерин, если он повыш); антиагрег (после ИМ: аспирин+клопидогрель).

5. **Кардиогенный отек легких: определение, причины и механизмы развития, клиническая картина, лабораторные и инструментальные методы обследования, неотложная терапия**

*Отёк лёгких -*состояние, развивающееся при увеличении давления заклинивания лёгочных капилляров более 25 мм рт ст.

*Стадии:*

1) Интерстициальный отёк — отёк паренхимы лёгких без выхода транссудата в просвет альвеол. Клиника: одышка, кашель без мокроты, шумн свист дых, затрудн вдоха (стридор). Сух, скудн мелкопуз хрипы на фоне ослабл дых.

2) Альвеолярный отёк — пропотевание плазмы в просвет альвеол. Клиника: кашель с отделением пенистой мокроты розового цвета, удушье, в лёгких, сначала — сухие, затем — влажные хрипы.

*Ф.риска*: наличие отёка лёгких ранее.

*Механизм развития*: повыш давл в просв лёгочн капилл — усил лимфооттока — нараст объёма внесос жидк — увел сопротивл мелк бронхов — уменьш растяж лёгочн тк. Дальнейш сохран увелич внутрисосуд давл приводит к наруш целостн альвеолярно-капиллярной мембраны — выход в полость альвеол жидкости, макромолекул и эрц-тов — гипоксия, усугубл гиперкапния и ацидоз — м/б остановка дыхания.

Вынужденное сидячее положение (ортопноэ); характерно: тревога, страх смерти.

Терапия: положение — сидя с опущенными вниз ногами (уменьш венозн возврат), пеногасители (30% ингал этил спиртом); 100% О2, диуретики, наложение жгутов (для уменьш вен возврата), вазодилатат периф (нитроглиц сниж постнагр); морфин для подавл избыт активности дых центра

6. **Кардиогенный шок: определение, причины и механизмы развития, клиническая картина, лабораторные и инструментальные методы обследования, неотложная терапия**

*КЖ* — развивается в результате внезапного снижения сердечного выброса. Как правило, возник при обширн ИМ, на фоне многососуд пораж венечн артер.

*Ф.риска*: пожил возр, сниж фракции выброса ЛЖ ниже нормы, больш размеры ИМ, предшеств ИМ, СД.

*Механизм развития* (факторы, усугубл ишемию миокарда):

- актив симпатич НС вследств падения СВ и сниж АД, привод к учащ ритма сердца и усил сократит деят-ти миокарда, что увелич потребн сердца в О2;

- задержка жидк из-за сниж поч кровотока и увелич ОЦК, что усил преднагр на сердце, способств отёку лёгких и гипоксемии

- увелич ОПСС из-за вазоконстрикции, привод к увелич постнагр на сердце и увелич потребн миок в О2

- наруш дист расслабл ЛЖ миок из-за наршу его наполнения и сниж податливости, что вызыв увелич давления в ЛП и способств усил застоя крови в лёгких

- метаболич ацидоз вследств длит гипоперфузии органов и тканей

*Клиника*: артериальная гипотензия (сист менее 90 мм рт ст или на 30 мм рт ст ниже обычного ур-ня в теч 30 мин и более); наруш перифер перфузии (олигурия, бледность, повыш влажность, психич нарущения); отёк лёгких. Холодн конечности, наруш созн, артер гипотенз (среднее АД ниже 50-60), тахикард, глух тоны сердца, олигурия (менее 20 мл/мин), влажн хрипы.

*Диагн*: увелич давления заклинивания лёг капилл (давл наполн ЛЖ — более 18 мм рт ст), артериовенозн разница (более 5,5мл%)

*Лечение*:

Осн цель — повыш АД

Гиповолемия — физ р-р

Боль — обезбол

Аритм — восстан ритам

После — оцениваем гемодинамику, если стабильна — отправляем в БИТ, если шоковая гемодин — коррекц гиповолемии добутамином, дофамином и отправка в БИТ.

**Нарушением сердечного ритма и проводимости**

1. **Экстрасистолия. Классификация. Этиология. Патогенез. Клиническая картина. ЭКГ - диагностика. Лечение. Прогноз.**

*Экстрасистолия* — нарушение ритма сердца, характеризующееся наличием эктопических (преждевременных) сокращений миокарда.

*Классификация экстрасистолий*:

*– По****частоте****внеочередного импульса различают:*

I степень — редкие ЭС, не более 30 экстрасистол в час,

II степень — частые ЭС, более 30 экстрасистол в час,

IIIа степень - полиморфные экстрасистолы (один источник возникн-я, пост интервал сцепления в одном и том же отведении, имеют разную форму),

IIIб - бигеминия

IVa степень -  парные экстрасистолы

IVb степень - три подряд экстраситолы (тригеминия), желудочковые короткие «пробежки» (залпы) тахикардии,

V степень — ранние ЭС (R на T).

*По****источникам****экстрасистол различают:*

1) Монотопные экстрасистолы - когда один источник возбуждения импульса и стабильный интервал сцепления.

2) Политопные экстрасистолы - когда образуется несколько различных эктопических очагов и нестабильные интервалы сцепления.

3) Пароксизмальная неустойчивая экстрасистолия - когда образуется тригеминия и более частые следующие друг за другом экстрасистолы при нестабильном интервале сцепления.

*По****количеству****одновременных экстрасистол различают:*

1) Единичные - когда образуется только одно внеочередное сокращение за полный цикл диастолы и систолы.

2) Групповые - когда образуются подряд сразу несколько экстрасистол без очередного нормального сокращения сердца. Могут быть двеантиаритмические средства класса I. амиодарон экстрасистолы (бигеминия), три (тригеминия) и так далее.

*По****месту появления внеочередного сокращения****сердца различают:*

1) Предсердную или наджелудочковую экстрасистолию, когда очаг располагается в проводящей системе в предсердий.

2) Из АВ-соединения — очаг в АВ узле

3) Желудочковую экстрасистолию, когда внеочередной импульс возникает в проводящей системе межжелудочковой перегородки или желудочков.

*Этиология* (иногда у полностью здорового человека наблюдается)

1) *Нарушения нейрогенного происхождения*: курение, алькоголь, наркотики, вегето-сосудистая дистония, неврозы, остеохандроз шо позвоночника и т. д. Стресс, кофе, крепкий чай, менструальн период.

2) *Органические поражения миокарда*: поражения миокарда: ИБС, кардиосклерозом, ИМ, перикардитом, миокардитом, кардиомиопатией, пороками сердца. Дистрофия миокарда, развившаяся в результате физического перенапряжения (так называемое «сердце спортсмена»).

3)*Экстрасистолия на фоне интоксикации*: тиреотоксикоз и лихорадочных состояниях. Нарушение сердечного ритма- побочн эфф ряда ЛС: диуретики, симпатолитики, ГК, прозерин, трициклические антидепрессанты, новодрин, эфедрин, эуфиллин и др.

*Патогенез*

Механизм re-entry, повышенная осцилляторная активность клеточных мембран

*Клиническая картина*

Экстрасистолия далеко не всегда ощущается больными. Переносимость экстрасистолии существенно различается у разных больных и не всегда зависит от количества экстрасистол

- появляется ощущение перебоев в работе сердца, “кувыркания”, “переворачивания сердца”. В случае возникновения ночью эти ощущения заставляют проснуться, сопровождаясь тревогой.

- приступы учащенного неритмичного сердцебиения

- “остановка” или “замирание” сердца, что соответствует длинной компенсаторной паузе, следующей за экстрасистолой. Нередко после такого короткого периода “остановки” сердца больные ощущают сильный толчок в грудь, обусловленный первым после экстрасистолы усиленным сокращением желудочков синусового происхождения.

- может вызвать суправентрикулярную тахикардию.

Наиболее серьезным последствием наджелудочковой экстрасистолии  является мерцательная аритмия, которая может развиваться у пациентов с наличием наджелудочковой экстрасистолии и перегрузки/дилатации предсердий.

Основным осложнением желудочковой экстрасистолии, определяющим ее клиническое значение, является внезапная смерть.

*ЭКГ - диагностика*

*– Предсердный ЭС*— зубец Р аномальной формы, ранний, положительный, неполная ***компенсаторная пауза*** (продолжительность периода диастолы после экстрасистолы, удлиненная так, что суммарная продолжительность ее и предыдущей (укороченной) диастолической паузы приблизительно равна продолжительности двух нормальных для данного ритма сердца диастолических. Полная — суммарная продолжительность укороченной диастолической паузы до и удлинённой диастолической паузы после экстрасистолы равна продолжительности двух нормальных сердечных циклов. Неполная, не равна).

*– ЭС из АВ соединения* — зубец Р отрицательный, аномальный, после комплекса QRS.

*– Желудочковые ЭС* — комплексQRS широкий, полная компенс пауза, возможны отрицат Р

Интервал сцепления- от Р до Р.

*Лечение*

В отсутствие органических заболеваний сердца бессимптомная желудочковая экстрасистолия (независимо от формы и частоты экстрасистол) не требует лечения; если же есть жалобы, то главное - успокоить больного. Когда это не помогает, надо уменьшить частоту экстрасистол при помощи антиаритмических средств. Начинают обычно с бета-адреноблокаторов : они особенно эффективны, когда экстрасистолия преобладает в дневное время, вызвана эмоциональным напряжением, а также в особых случаях - при пролапсе митрального клапана и тиреотоксикозе. При неэффективности бета-адреноблокаторов назначают амиодарон (3 класс антиаритмиков).

*Прогноз*

Благоприятный, если нет связи с тяжёлыми поражениями миокарда, наиболее неблагоприятна злокачесвенная желудочковая ЭС.

2. **Фибрилляция предсердий. Классификация. Этиология. Патогенез. Клиническая картина. ЭКГ - диагностика. Алгоритмы ведения больных с разными формами фибрилляции предсердий. Показания к ЭИТ. Противопоказания к восстановлению синусового ритма. Прогноз.**

*Фибрил предс (мерцат аритмия)* — нерегулярн сокращ групп миофибрилл с частотой 400-700 в мин, приводящее к отсутствию координированной систолы предсердий.

*ФП*: пароксизмальная (ПФП, приступообразная) — до 2ух суток и хроническая (ХФП, постоянная) — более 2ух суток.

*Этиология*

ПФП: заболевания сердца (ИМ, о.перикардит, о.миокардит, хир опер на сердце), экстракардиальн причины (алкоголь, электротравма, ТЭЛА, остр забол лёгк, хир опер на орг гр кл).

ХФП: забол сердца (митральн пороки, ИБС, АГ, кардиомиопатии, ВПС, констриктивн перикардит, пролапс митр клап), экстракардиальн патолог (тиреотоксикоз, алкоголь).

*Патогенез*: множеств волны re-entry в ткани предсердия — мелкие волны возбуждения — сокращение отдельных небольших участков - фибриляция

*Клиника*: одышка, сердцебиение, иногда боли за грудиной, утомляемость, головокруж, обмороки

*ЭКГ-признаки*

- отсутств зубца Р перед кажд комплексом QRS (отсутств Р, уже фибриляция, даже без волн). Если не видим Р, смотрим V1,2

- наличие волн f (лучше в V1 и V2), различ по размеру, форме, продолжит, с частотой 400-700/мин

- нерегулярн ритм (неправельный!!!)

*Алгоритм ведения больных с разными формами:*

*1) ПФП:*

а) нет забол сердца — пропафенон, бета-АБ — амиодарон

б) есть забол сердца — бета-Аб — амиодарон

Рассматрив возможность: радиочастотной абляции (разрушает участок ткани, отвечающий за неправильный ритм), ЭКС (электрокардиостимулятор), назн других препаратов

*2) ХФП:*

Контроль частоты желуд сокращ — дигоксин — сохран тахиаритмия — бета-АБ — замена на верапамил или дилтиазем — радиочастотн абляция АВ-соед + ЭКС в режиме VVIR (режим создания стабильн ритма сердца)

*Общее*: - Резкое ухудш гемодинамики — дефибриляция!

*Показания к ЭИТ (электроимпульсная терапия=кардиоверсия)*

– Непереносимость противоаритм препаратов  
– Отсутствие эффекта лекарственной противоаритм терапии  
– Прогрессирующая вследствие тахиаритмии СН, симптомы ухудшения кровоснабжения сердца, головного мозга, нарушения периферического кровообращения  
– Указание в анамнезе на положительный эффект ЭИТ при лечении тахиаритмии.

*Противопоказ к восстан синус ритма*

- интоксикация сердечными гликозидами (за искл неотложн ситуаций)

- синдром слабости СА-узла

- частых пароксизмах фибрил предсердий

*Прогноз*: определяется тяжестью патологии сердца, лежащей в основе ФП. ФП увеличивает риск развития инсульта примерно в 5 раз и в 2 раза риск смерти.

3. **Трепетание предсердий. Этиология. Клиника. ЭКГ - диагностика. Лечение.**

*ТП* — регулярные сокращения групп миофибрилл предсердий с частотой 250-350/мин. Реже, чем фибриляция, т.к. обычно переходит в Фпили синус ритм.

*Этиология*: такая же, как при ФП

*Клиника*: так же, как при ФП. Тромбоэмболич осложн реже, чем при ФП.

*ЭКГ-диагностика:*

Типичная форма - наличие в II, III, aVF отриц волн F пилообразной формы вместо зубцов Р (частота волн в среднем -300/мин).

Атипичная форма — положительные волны F в тех же отведениях

*Лечение*

- Восстан синус ритма (как при ФП)

- профил-ка пароксизмов предсердий (как при ФП)

- контрольЧСС (как при ФП)

- Резкое ухудш гемодинамики — дефибриляция! (50-200кДж)

При типичн формах — радиочастотн катетерн абляция, при нетипичной — эффективность её ниже.

4. **Пароксизмальные суправентрикулярные тахикардии. Классификация. Этиология. Патогенез Клиника пароксизма. ЭКГ- диагностика. Немедикаментозные и медикаментозные методы лечения.**

*Пароксизмальная суправентрик/наджелуд тахикард (ПСТ)*

*–*появление подряд 3 и более наджелуд ЭС.

– регулярн серд сокращ с частотой 150-230/мин

*Классификация:*

*По****месту****возникновения*  
• Пароксизмальная тахикардия из предсердно-желудочкового соединения  
• Предсердная пароксизмальная тахикардия   
• Синусовая пароксизмальная тахикардия (re-entry)  
  *По****механизму****возникновения*  
• Реципрокная форма ПСТ  
• Эктопическая (очаговая) форма ПСТ (около 5% доказанных случаев ПСТ)  
• Многоочаговая (многофокусная) предсердная пароксизмальная тахикардия  
   *По особенностям****течения***  
• Пароксизмальная форма  
• Хроническая (постоянно-возвратная) форма ПСТ   
• Непрерывнорецидивирующая форма, без лечения продолжающаяся годами, приводящая к аритмогенной дилатационной кардиомиопатии и недостаточности кровообращения.

*Этиология*

Приводить к ПСТ могут: сердечные заболевания (врожд особенности строения проводящ сист сердца, ИБС, пороки сердка, миокардит, кардиомиопатия, СН) и внесердечные патологии (забол эндокр сист, злоупотр алкоголем, лёгочн эмболия, бронхолёгочн забол-я). Приступы начинаются без видимых *причин*, но их может спровоцировать физическая нагрузка, стресс, кофеин, алкоголь, курение.

*Патогенез*

Возникн волны re-entry в АВ-соед, инициируемое наджелуд ЭС.

*Клиника пароксизма*

Внезапное возникновение и окончание. Жалобы: сердцебиение. При ЧСС 180-220/мин может сниж АД. Увелич диаст давл в желудочках и может развив ОСН. Продолжит приступа от неск часов до неск суток.

*ЭКГ-диагностика*

- Длительность комплекса QRS менее 100 мс

- измен зубцы Р (перед компл, наслаив на него или слив с зубцами Т)

- м/б широкие комплексы QRS

- м/б АВ-блокада

*Лечение*

1) *Немедикаментозные*

Вызвать кашель, рвоту пробой Вальсальвы (это процесс форсированного (целенаправленного) выдоха при закрытом рте и носовых ходах, в результате которого происходит напряжение мышц брюшной и грудной полостей.), массажем области каротидного синуса

2) *Медикаментозная*

- 6мг аденозина в/в

- верапамил 5-10мг в/в медленно

*Профилактика*: сердечные гликозиды или антиаритмич средства 1класса

5. **Желудочковые тахикардии. Классификация. Этиология. Патогенез. Клиника. ЭКГ- диагностика. Лечение. Прогноз.**

*ЖТ* - это учащение желудочковых сокращений (более 100 ударов в минуту), которые чаще всего возникают и прекращаются внезапно, и при этом сохраняется регулярный (нормальный по периодичности) сердечный ритм. Быстро переходит в фибрилл.

*Классификация*

- Пароксизмальные ЖТ

- ЖТ типа «пируэт»

*Этиология*

ЖТ в 90—95 % случаев возникает у больных с органическими поражениями сердца (развившемся в результате ИБС либо миокардита). Интоксикация сердечными гликозидами также может стать причиной возникновения ЖТ. Др.причины: ревматические и врождённые пороки сердца, миокардиты, кардиомиопатии, синдром пролабирования митрального клапана, синдром врождённого удлинения интервала Q-T, механическое раздражение сердца (во время хирургических вмешательств, катетеризации сердца, коронарной артериографии), феохромоцитома, сильные отрицательные эмоции (страх), осложнение терапии хинидином, изадрином (изопротеренолом), адреналином (эпинефрином), некоторыми анестетиками, психотропными средствами (фенотиазиды).

*Патогенез*

Наличие очага эктопической активности в миокарде желудочков или возникн волны re-entry.

*Клиника*

Сердцебиение, дискамфорт и чувство «жжения» в гр клетке, резкая слабость, головокружение, чувство «дурноты» и страха, бледность.

*ЭКГ-диагностика*

Тахикардия с широк QRS  (>0,14-0,16с). ЧСС больше 120/мин. Конкордантность (одинак направл) в QRS V1-V6.

*Лечение*

Лечение основного заболевания, восстановление ритма в момент пароксизма ЖТ (антиаритм препараты и ЭИТ), предупрежд приступа ЖТ (бета-АБ, антиаритмики, БКК, омега-3-полиненасыщ ж.к-ты). Хиругич леч: радиочастотная абляция, имплантация кардиовертера-дефибрилятора

Купирование приступа: кардиоверсия (100-360кДж) — отмена препарата, вызвавшего приступ — лидокаин — новокаинамид (если сохран ф-ция желуд) — амиодарон (сниж ф-ция желуд) — после купирования продролж терапию в теч 24ч.

*Прогноз*

У больных без заболеваний сердца с мономорфной ЖТ прогноз благоприятный, риск внезапной смерти невысок. При устойчивой форме прогноз менее благоприятен

6. **Атриовентрикулярные блокады. Этиология. Классификация. Клиника. ЭКГ- диагностика. Немедикаментозные и медикаментозные методы лечения. Показания к кардиостимуляции. Прогноз.**

*АВ-блокады* — это замедление или прекращение проведения импульса от предсердий к желудочкам.

*Этиология*

1ст — увелич тонуса парасимп НС, приём лс (серд гликоз, бета-АБ, верапамил, дилтиазем), пораж проводящ сист (фиброз, миокардит).

2ст (1) — так же как и 1 ст + ИМ нижн стенки ЛЖ.

2ст (2) — ИМ нижн стенки ЛЖ, фиброз провод сист сердца, хир вмеш на сердце.

*Клиника:*при физической нагрузке - слабость и одышку, реже - приступы стенокардии.

Снижение перфузии головного мозга проявляется обмороками и преходящими ощущениями спутанности.При блокаде II степени м/б oщущение выпадения как перебои. Обморочные эпизоды, связанные с урежением ЧСС (приступы Морганьи-Адамс-Стокса), особенно характерны для момента развития АВ-блокады III степени, когда может возникать длительная пауза, обусловленная задержкой активности замещающего водителя ритма.

*Классификация и ЭКГ-диагностика*

1) АВ блок 1ст — PR>0,2c, и его интервал постоянный, за каждым зубцом Р следует комплек

2) АВ блок 2ст — выпадение компл QRS

​- АВ блок Мобица тип1 (периодика Самойлова Венкибаха) — постеп увелич PR, с выпадением компл. Каждые 3 компл выпадают.

​- АВ блок Мобица тип2 — постоянное увелич PR

3) АВ блок 3ст (полная)- АВ диссоциация: отсутствие связи между зубцами Р и компл QRS; широкие компл QRS

*Лечение*

При Iст лечение не нужно.

*Немедикаментозное*

Исключение препаратов, приводящих к приступам, лечение основных заболеваний.

*Медикаментозное*

При II(2) и IIIст, при наличии головокруж, обмороков — установка ЭКС (электрокардиостимулятора)

*Показание к кардиостимуляции*

- Приступы Морганьи-Адамс-Стокса в анамнезе (хотя бы однократно).

- Полная АВ- блокада (стойкая или преходящая)

- АВ-блокада II(2) и III степеней.

- У больных, перенесших инфаркт миокарда, постоянная электрокардиостимуляция считается абсолютно показанной при возникновении стойкой АВ-блокады II или III степени или блокады обеих ножек пучка Гиса, а также преходящей АВ-блокады высокой степени, сочетающейся с блокадой ножек пучка Гиса.

*Прогноз*

Наиболее серьезный прогноз при III степени АВ-блокады: пациенты нетрудоспособны, отмечается развитие сердечной недостаточности.

Осложняет прогноз возникновение блокад на фоне острого инфаркта миокарда. Ранняя имплантация ЭКС позволяет увеличить продолжительность жизни пациентов с АВ-блокадами и улучшить качество их жизни. Полные врожденные АВ блокады прогностически более благоприятны, чем приобретенные.

Как правило, АВ блокада обусловлена основным заболеванием или патологическим состоянием, поэтому ее профилактикой является устранение этиологических факторов (лечение сердечной патологии, исключение бесконтрольного приема препаратов, влияющих на проведение импульсов и т. д.).

**Кардиомегалия**

1. **Кардиомегалия: определение, методы диагностики, алгоритм дифференциальной диагностики.**

*Кардиомегалия* — любое патологическое увеличение размеров сердца.

*Методы диагностики*

- Физикальное обследование

- Рентг метод: Вычисление КТИ (кардиоторокального индекса) — отношение попер внутр размера гр кл-ки к попер размеру сердца, в норме=2

- ЭХО-КГ — опред размеров и объёмов полостей сердца, толщины стенок и межжелуд перегородки

- ЭКГ:

​- двухфазный зубец Р (т. к. увелич ЛП),

​- высокий Р (т. к. увелич ПП);

​- гипертроф ПЖ — рост R в V1,2 (пр груд отвед), падение Q в V5,6

​- гипертроф ЛЖ — рост R в лев отвед, падение S в пр отвед

- Отличить от псевдокардиомегалии (во вр вдоха, повернулся во вр рентгеногр и др)

- УЗИ орг бр полости: размеры печени и селез.

*Алгаритм диффдиагностики*

- острая ревматическая лихорадка — искл порок сердца

- все случаи длит лихорадки — искл бак эндокардита

- измен на ЭКГ — искл перенес ИМ, аневризму

- приём антигипертенз препаратов — искл АГ

- наблюдение/консуль у эндокринолога — искл тиреотоксикоз

- употребл алкоголя — алког кардиомегалия

- занятия спортом - «сердце спортсмена»

- приступы аритмии, обмороки — гипертрофич и дилатац кардиомегалия

2. **Дифференциальный диагноз выпотного перикардита.**

Выпотной перикардит — развёрнутая форма острого или хронического воспаления перикарда с накоплением выпота в полости околосердечной сумки.

Диагностика: ЭХО-КГ

Застой в МКК и БКК возникает одновременно

3. **Тампонада сердца: диагностические критерии, неотложная терапия.**

Термином «гидроперикард» обозначают скопление более 50 миллилитров жидкости в полости перикарда. Нормальное ее количество — примерно 30 мл.

*Диагностические критерии*:

• Клиника: повышение системного венозного давления, артериальная гипотония, парадоксальный пульс/тахикардия, одышка/тахипноэ в отсутствие хрипов в легких

• ЭКГ: синусовая тахикардия, снижение вольтажа, иногда электрическая альтернация (Комплексы с меняющейся амплитудой), являющаяся высокоспецифичным признаком тампонады.

• *Рентгенологическое исследование грудной клетки:*увеличение силуэта сердца в отсутствие признаков застоя в легких

• ЭхоКГ: диастолический коллапс передней свободной стенки ПЖ, коллапс ПП, ЛП и очень редко ЛЖ, увеличение толщины стенок ЛЖ за счет «псевдогипертрофии», расширение нижней полой вены (отсутствие спадения на вдохе), «качающееся сердце»

• Катетеризация сердца: давление в полостях повышено.

• Ангиография ПЖ и/или ЛЖ сердца: коллапс предсердия, небольшой объем и повышенная подвижность желудочков

• Ангиография коронарных артерий: сдавление коронарных артерий во время диастолы

*Неотложная терапия:*

- Изадрин (стимулятор бета-АР, т. е.работы сердца)

- дренирование перикардиальной полости (перикардиоцентез)

- Для продолжительного дренирования перикардиальной полости иногда вводят катетер с множественными отверстиями. Для этого через дренажную иглу вводят проводник, а по нему—дренажный катетер.

4. **Концентрическое ремоделирования миокарда, гипертрофия миокарда, диастолическая сердечная недостаточность. Разграничение понятий, диагностика, этиологическая диагностика причин развития.**

*Ремоделирование* — структурно-геометрическая перестройка сердца, возникающая под действием различных патологич факторов, приводящих физиол и анатомич норму к патологии.

*Концентрическое ремоделирование (КР)* — ремоделирование, полученное при перегрузке давлением.

*Гипертрофия мио­карда* — увеличение массы сердечной мышцы, толщины стенок и соответственно размеров сердца.

*Диастолическая СН* - нарушение расслабления и наполнения ЛЖ. Обусловленное его гипертрофией, фиброзом или инфильтрацией и приводящ к увеличению в нём конечного диаст давления и равзвитию СН.

*Диагностика*

– анамнез и осмотр

– ЭКГ: гипертроф ПЖ: рост R в V1,2 (пр груд отвед), падение Q в V5,6. Гипертроф ЛЖ: депрес сегмента ST и отриц зубцы Т в I,aVL,V5,V6 отвед.

– Рентгенография

– Двухмерная ЭХО-КГ

– МРТ

– радионуклидная вентрикулография.

5. **Эксцентрическое ремоделирование, дилятация полостей сердца, систолическая сердечная недостаточность: Разграничение понятий, диагностика, этиологическая диагностика причин развития.**

*Эксцентрическое ремоделирование (ЭР)* — ремоделирование, полученное при перегрузке сердца объёмом.

*Дилятация полостей* — расширение полостей сердца.

*Систолическая СН* - с-м, вызванный нарушением нейрогуморальной регуляции деятельнотси органов кровообращения, сопровождающийся наруш сист и/или диаст (??) функции миокарда и проявл застойными явл в БКК и МКК.

*Диагностика:*

– анамнез и осмотр

– ЭКГ-признаки: гипертрофия и перегрузка ЛЖ (депрес сегмента ST и отриц зубцы Т в I,aVL,V5,V6 отвед), ЛП (широкий или раздвоенный зубец Р)

– ЭХО-КГ: дилатация полостей сердца с уменьшением ФВ ЛЖ, снижение сократимости миокарда; в допплеровском режиме можно обнаруж относит недостаточность митр и трикусп клапанов, наруш диаст ф-ции ЛЖ

– Рентгенография — увеличение размеров сердца, признаки лёгочной гипертензии, гидроперикард

– МРТ

– радионуклидная вентрикулография.

6. **Дилатационная кардиомиопатия: причины развития, диагностические критерии, дифференциальная диагностика, лечение.**

*ДК —*первичное поражение сердца, характеризующееся расширением его полостей и нарушением сократительной функции.

*Причины:*

1) Генетические нарушения: наследование по аутосомно-доминантн типу

2) Экзогенные возд-я (вирусы, реже — цитотоксич ЛС): есть связь между ДК и перенесенным инфекционным миокардитом

3) Аутоимунные механизмы: под воздействием экзогенных факторов белки сердечной ткани приобретают АГ-нные свойства, что стимулирует синтез АТ к собственным тканям (сердечным).

НО, чаще ДК связывают с ИБС и алкоголизмом.

*Диагностические критерии*

– Наличие в анамнезе ИБС, алкоголизма (???), симпт СН

– Бычье сердце

– Аускультация: глухие тоны, ритм галопа, акцент II тона над ЛА, сист шум относ митр и трикусп недостаточности

– ЭКГ-признаки: гипертрофия и перегрузка ЛЖ (депрес сегмента ST и отриц зубцы Т в I,aVL,V5,V6 отвед), ЛП (широкий или раздвоенный зубец Р)

– ЭХО-КГ: дилатация полостей сердца с уменьшением ФВ ЛЖ, снижение сократимости миокарда; в допплеровском режиме можно обнаруж относит недостаточность митр и трикусп клапанов, наруш диаст ф-ции ЛЖ

– Рентгенография — увеличение размеров сердца, признаки лёгочной гипертензии, гидроперикард

– Зондирование сердца: увеличение конечного диаст давления в ЛЖ, ЛП и ЛА.

*Дифф.диагностика*

- ИБС: при ДК чаще ноющие боли, не иррадиирующие, не всегда купир нитроглицерином, расширены все границы сердца, характерен ритм галопа;

- истин аневризма ЛЖ: она формир после обширн ИМ и характериз выраж диаст выбуханием и дискинезией передней стенки ЛЖ.

- неревматическая митральная недостаточность (труднее всего дифференцировать) — должно быть известно, что она возникла раньше дилатации ЛЖ;

- стеноз устья аорты: выраж дилатация ЛЖ, только его.

- тяжелый миокардит ( в том числе - миокардит Фидлера);

- поражение миокарда при диффузных заболеваниях соединительной ткани (в основном - при системной склеродермии и системной красной волчанке);

- ревматические митральные пороки сердца;

*Лечение* — адекватная коррекция ХСН!!

1) Огран физ нагр, количество потребл соли и жидкости

2) иАПФ (каптоприл, эналоприл), при задержке жидкости комбинир с диуретиками (фуросемид)

3) Спиронолоктон (при тяж СН)

4) Дигоксин (особенно при наличии мерцат аритмии)

5) Антиагреганты, т. к. склонность к тромбообразованию

6) Трансплантация сердца

# Бронхообструктивный синдром:

**1.Синдром бронхиальной обструкции. Основные механизмы и причины развития.**

**БОС** – симптомокомплекс нарушений бронхиальной проходимости функционального или органического происхождения. Клинически проявляется одышкой, удушьем, кашлем, сухими хрипами.

**Основные Механизмы:**

1. спастический – наиболее частый; в основе – **бронхоспазм** из-за дисфункции системы контроля тонуса бронхов

2. воспалительный – обусловлен **отеком**, инфильтрацией и гиперемией слизистой оболочки бронхов

3. дискринический – при избыточной **стимуляции бокаловидных клеток**и других желез бронхов – ухудшается реология мокроты, нарушаются функции образования слизи, мукоцилиарный транспорт (более вязкий секрет!)

4. дискинетический – врожденное недоразвитие мембранозной части трахеи и бронхов, способствует закрытию их просвета при вдохе (проявляется в т.ч. навязчивым  глухим лающим кашлем)

5. эмфизематозный – снижение/утрата легкими эластичености – мелкие бронхи коллабируются

6. гемодинамический – вторично, на фоне нарушения гемодинамики МКК – сердечная астма (интерстициальный отек легких)

**Причины бронхообструкции+классификация:**

А. Локализованный БОС (опухоль, инор.тело, рубцовая деформация, бронхолегочн.дисплазия)

Б. Генерализованный (ХОБЛ, БА, облитерирующий бронхиолит, бронхэктазия)

ИЛИ

1. обязательная (ХОБЛ, БА)

2. факультативная (обструкт.бронхит, ТБС, саркоидоз легк., ЛЖСН, паразитарные/опухолевые пораж.легких)

ИЛИ

П. обратимая (БА)   Р. Необратимая (ХОБЛ)

ИЛИ

БОС по клинике – латентного/острого течения;

БОС по течению – острый/хронический

БОС по тяжести – по клинич. И спирометрич.характеристикам (ОФВ1, ПСВ)

Ограничение воздушного потока может быть вызвано процессом внутри просвета бронха, в стенке и вне стенки бронха. Крупные бронхи: в просвете: опухоль, инородное тело, в стенке: опухоль, стеноз, вне стенки: увеличенные л/у. Средние и мелкие бронхи: в просвете: слизь и гной, в стенке: спазм, отек, гипертрофия мышц, гипертрофия слизистой, вне стенки: перибронхиальное воспаление, нарушение эластического каркаса легких с гиперинфляцией.

**2. Функциональные характеристики обратимой и необратимой обструкции**.

**Патоморфология:**

И там, и там – спазм+отек+гиперсекреция – обратимые механизмы

При ХОБЛ + ремоделирование бронхов – необратимый механизм (спазм →гипертрофия; отек – постоянный; гиперсекреция →постоянная ↑ секреция слизи)

ОФВ1/ФЖЕЛ ≤70%

**Функциональные характеристики**

*Доказательство вариабельности БО*– спирометрия до и через 15-10 мин после приема бронходилятатора (сальбутамол – В-АМиметик)

1. Прирост ОФВ1 на 12% и больше + больше 200 мл после применения сальбутамола

2. ↑ОФВ1 на 12% и больше + больше 200 мл после 4 недель базисной терапии (ИГКС это!)

3. среднестатистическая  вариабельность ПСВ больше 10%

*Доказательство необратимости БОС* – спирометрия до и через 15-10 мин после приема бронходилятатора (сальбутамол – В-АМиметик)

1. Прирост ОФВ1 на 12% и меньше + меньше 200 мл после применения сальбутамола

2. ↑ОФВ1 на 12% и меньше + меньше 200 мл после 4 недель терапии

3. среднестатистическая  вариабельность ПСВ меньше 15%

**!!! Коэффициент бронходилятации (КБД):**

[(ОФВ1 после сальбут. – ОФВ1 до сальбут.) / ОФВ1 до сальбут.] \* 100%

Если >12% - проба +​Если < 12% - проба отриц.

!! проба с сальб. М.б. отриц., если выраженный отек/гиперпродукция слизи  - учитывая эти факторы, необходимо проводить оценку ОФВ1 и после 4 нед базисной терапии!

**3.Бронхиальная астма. Определение. Алгоритмы диагностики. Классификации по степени тяжести и уровню контроля.**

*БА* – симптомокомплекс нарушений бронхиальной проходимости функционального или органического происхождения. Клинически проявляется одышкой, удушьем, кашлем, сухими хрипами.. Хар-ся повторным респираторым  синдромом: свистящие хрипы, затруднение дыхания, заложенность в груди, кашель, который изменяется  в течение времени по интенсивности, сочетаясь с вариабельным ограничением экспираторного (выдыхаемого) воздуха.

Проявляется в любом возрасте; характеризуется ОБРАТИМЫМ БОС.

*Бывает:* атопическая/астма физ.усилия/ аспириновая (полипоз слиз.оболочек носа+астма+непереностимость НПВС) /у людей с ожирением/ астма курящих людей

**Алгоритмы диагностики:**

*Анамнез* ( БА в  семье; гены атопии/гиперреактивности бронхов; ожирение; развивается в любом  возр.; респираторные  симптомы варьируют по времени и интенсивности; возникают или ухудшаются в ночное время/при пробуждении/при вирусных инфекциях; провоцируются: холодный воздух, смех, физ.нагрузка, воздействие аллергенов; +оценка дневных и ночных симпт., использования короткодейств.бронхолитиков, влияния симптомов на физ.активность)

*Клин. Картина:* жалобы – кашель, мокрота, экспир. Одышка, удушье; осмотр: рассеянные сухие хрипы при обычном дыхании или при форсиров.выдохе (больше в нижних отделах)

*Спирометрия с бронходилятатором- КБД*> 12%  и > 200 мл

Доказательство вариабельности БО – спирометрия до и через 15-10 мин после приема бронходилятатора (сальбутамол – В-АМиметик)

1. Прирост ОФВ1 на 12% и больше + больше 200 мл после применения сальбутамола

2. ↑ОФВ1 на 12% и больше + больше 200 мл после 4 недель базисной терапии (ИГКС это!)

3. среднестатистическая  вариабельность ПСВ больше 20%

**!!! Коэффициент бронходилятации:**

[(ОФВ1 после сальбут. – ОФВ1 до сальбут.) / ОФВ1 до сальбут.] \* 100%

!! проба с сальб. М.б. отриц., если выраженный отек/гиперпродукция слизи  - учитывая эти факторы, необходимо проводить оценку ОФВ1 и после 4 нед базисной терапии!

*Пикфлоуметрия*>20% разница утром и вечером

*Провокационные*тесты – с физ.нагрузкой, с метахолином

***Дополнительные методы исслед.:***

*Неинвазивное определение маркеров воспаления ДП*

- опр. NO  в выдыхаемом воздухе

- мокрота на н/ф, эоз/ф

*Оценка аллергического статуса:*

- IgE общий и специфический

- кожные пробы с аллергенами

**Классификации по степени тяжести и уровню контроля**

*По уровню контроля* – 4 вопроса, оценивающих эффективность лечения за 4 нед.:

Дневные симпт. > 2 р/нед

Ночные пробужд – хоть 1 раз

Ограничение физ активности

Потребность в бронходилят >2 р/нед

**Оценка:**

Контролируемая – 0 признаков

Частично контрол. – 1-2 призн.

Неконтрол. -3-4 призн.

*По степени тяжести* – оценка объема получаемой терапии (эффективной!)

(далее - базисная + неотложная помщь)

Легкая степень: 1 ступень – низкие дозы ИГКС, КДБА по потребности, 2 ступень ИГКС в низких дозах/ АЛТР или теофиллины в низких дозах, КДБА по потребности.

Средняя степень: 3 ступень – комбинация низких доз ИГКС и ДДБА / ИГКС в средних или высоких дозах или ИГКС в низких дозах+АЛТР (или ТТД). КДБА по потребности или ИГКС в низких дозах (формотерол)

Тяжелая степень: 4 ступень – ИГКС в средних или высоких дозах + ДДБА/ добавить тиотропий или ИГКС в всоких дозах+ АЛТР (или +ТТД). КДБА по потребности или ИГКС в низких дозах (формотерол). 5 ступень – рассмотреть дополнительную терапию, например, антитела к ИгЕ/ добавить тиотропий или добавить оГКС в низких дозах. КДБА по потребности или ИГКС в низких дозах (формотерол).

КДБА – сальбутамол/фенотерол

ДДБА – формотерол/салматерол/олодатерол (Респимат)

ИГКС – будесонид/беклометазон

**4.Бронхиальная астма. Лекарственные средства для базисной и симптоматической терапии. «Ступенчатый» подход к лечению.**

*БА* – симптомокомплекс нарушений бронхиальной проходимости функционального или органического происхождения. Клинически проявляется одышкой, удушьем, кашлем, сухими хрипами.

Проявляется в любом возрасте; характеризуется ОБРАТИМЫМ БОС.

*Контроль течения БА (базисная терапия) :*

Ингаляц.ГКС (будесонид, беклометазона пропионат) - ↓воспаление: отек, гиперсекрецию, спазм

АЛТР=антилейкотриеновые – монтелукаст, зафирлукаст (при аспиринов. И астме физ.усилия) – прептств.выработке ЛТ Е4, вызывающего бронхоспазм

Ингаляц.Бета2-адреномиментики длит.действия – формотерол, сальметерол, фенотерол)+ ИГКС

Антитела к IgЕ (омализумаб)

Системные ГКС – преднизолон, метилпреднзолон)

*Неотложная терапия:*

Ингаляц.Бета2-адреномиметики короткого действия – сальбутамол, вентолин

**«Ступенчатый» подход к лечению:**

(далее - базисная + неотложная помощь)

Легкая степень: 1 ступень – низкие дозы ИГКС, КДБА по потребности, 2 ступень ИГКС в низких дозах/ АЛТР или теофиллины в низких дозах, КДБА по потребности.

Средняя степень: 3 ступень – комбинация низких доз ИГКС и ДДБА / ИГКС в средних или высоких дозах или ИГКС в низких дозах+АЛТР (или ТТД). КДБА по потребности или ИГКС в низких дозах (формотерол)

Тяжелая степень: 4 ступень – ИГКС в средних или высоких дозах + ДДБА/ добавить тиотропий или ИГКС в всоких дозах+ АЛТР (или +ТТД). КДБА по потребности или ИГКС в низких дозах (формотерол). 5 ступень – рассмотреть дополнительную терапию, например, антитела к ИгЕ/ добавить тиотропий или добавить оГКС в низких дозах. КДБА по потребности или ИГКС в низких дозах (формотерол).

*КДБА – сальбутамол/фенотерол*

*ДДБА – формотерол/салматерол/олодатерол (Респимат)*

*ИГКС – будесонид/беклометазон*

*Лечение* обычно начинают со 2 ступени, далее оценка через 4 нед эффективности течения (по симптомам и коэф.бронходилятации).

при 3 мес. Полного контроля – на ступень ниже.

**!!! Коэффициент бронходилятации:**

[(ОФВ1 после сальбут. – ОФВ1 до сальбут.) / ОФВ1 до сальбут.] \* 100%

!! проба с сальб. М.б. отриц., если выраженный отек/гиперпродукция слизи  - учитывая эти факторы, необходимо проводить оценку ОФВ1 и после 4 нед базисной терапии!

**5. Хроническая обструктивная болезнь легких (ХОБЛ). Определение. Патогенез. Факторы риска. Диагностический алгоритм.**

***ХОБЛ***– распространенное заболевание, которое можно предотвратить и лечить, персистирующее прогрессирующее ограничение потока воздуха, связанное с увеличением хронического воспалительного ответа ДП и легких на действие патогенных частиц и газов.

*Жалобы*  постоянные, постепенно прогрессируют:  кашель (со временем из утреннего переходит в постоянный); одышка (со временем с одышки при повыш.физ.нагрузке – при незначит. (в т.ч.при бритье, одевании,разговоре)

***Механизм(патогенез) БОС*:**в результате воздействия внешн./генет факторов возникает хронич.воспаление - спазм+отек+гиперсекреция – обратимые механизмы

При ХОБЛ – длительное течение, кот. Заканчивается + ремоделированием бронхов – необратимый механизм (спазм →гипертрофия; отек – постоянный; гиперсекреция →постоянная ↑ секреция слизи)

***Факторы риска****:* Возникают у людей ~40 лет, активно/пассивно курящих; произв.пыль, химикаты; гарь при приготовл.пищи; плохая экология; генет.факторы – дефицит альфа1-антитрипсина (препятствует разрушению клеток под действием протеаз н/ф)

**Диагностический алгоритм.**

*Анамнез + оценка табакокурения*

1.индекс курящего человека = выкуренные сигареты  в день \* 12

>140 – риск ХОБЛ; >200  - злостный курильщик

2.стаж курящего человека: (сигареты в день\* число лет курения)/20

>25 пачек/лет – злостн.курильщик

10 пачек/лет – безусловный курильщик

(бывший курильщик – не курил более 6 мес)

*Оценка симптомов по шкале одышки MRC:*

0 – нет – при очень интент.нагрузке

1 – легкая  - при быстрой ходьбе/подъеме на небольшое возвышение

2 – средняя – остановки при ходьбе по ровной поверхности /более медлен.ходьба относительно сверстников

3 – тяжелая – остановка при ходьбе по ровн.пов. через неск.мин./при ходьбе ок.100м

4 – крайне тяжелая – не позволяет выходить из дома/появляется при переодевании

Или по *визуально-аналоговой шкале одышки* (по линейке – сам показывает с течением времени как изменилось по ощущениям)

Оценка симпт.ХОБЛ по вопроснику САТ: от 0 до 5 баллов (кашель,мокрота,сдавление  в гр.кл., одышка при подъемепо лестнице, повседневн.активность, уверенность при выходе и дома,сон,энергия)

*Физикальное обследование*

*Рентгенография гр.клетки*– эмфизема легких

*ФВД*(ЖЕЛ, ФЖЕЛ, ОФВ1, индекс Тиффно=ОФВ1/ФЖЕЛ <0,7 в т.ч. после бронходилятации)

*Спирометрия с бронходилятатором- КБД*< 12%  и < 200 мл

Доказательство необратимости БОС – спирометрия до и через 15-10 мин после приема бронходилятатора (сальбутамол – В-АМиметик)

1. Прирост ОФВ1 на 12% и меньше + меньше 200 мл после применения сальбутамола

2. ↑ОФВ1 на 12% и меньше + меньше 200 мл после 4 недель терапии

3. среднестатистическая  вариабельность ПСВ меньше 15%

**!!! Коэффициент бронходилятации:**

[(ОФВ1 после сальбут. – ОФВ1 до сальбут.) / ОФВ1 до сальбут.] \* 100%

!! проба с сальб. М.б. отриц., если выраженный отек/гиперпродукция слизи  - учитывая эти факторы, необходимо проводить оценку ОФВ1 и после 4 нед базисной терапии!

***Дополнительные методы исслед.:***

*Неинвазивное определение маркеров воспаления ДП*

- опр. NO  в выдыхаемом воздухе

- мокрота на н/ф, эоз/ф

**6. Фенотипы ХОБЛ (эмфизематозный и бронхитический).**

***ХОБЛ***– распространенное заболевание, которое можно предотвратить и лечить, персистирующее прогрессирующее ограничение потока воздуха, связанное с увеличением хронического воспалительного ответа ДП и легких на действие патогенных частиц и газов.

*Жалобы*  постоянные, постепенно прогрессируют: кашель с мокротой, одышка

Сухие хрипы при обычном/форсиров.дыхании, одышка, кашель с мокротой

***Розовые пыхтельщики****(эмфизематозный тип):*

Резкое снижение массы тела, гиперинфляция, грудная клетка расширена в объеме, принимает бочкообразную форму, ее экскурсия резко снижена,вы выдохе больного губы складываются в трубочку, Преобладает эмфизема  легких, Одышка при физич.нагрузке, Сниженная масса тела, Незначительный кашель со скудной мокротой, Участие дополн.дыхат.мускулатуры, РаО2 = 65-75 мм рт.ст, РаСО2 N или снижен

***Синие отёчник (бронхитический тип):***развитие диффузного

цианоза, феномен часовых стекол, дистальные фаланги пальцев напоминают барабанные палочки. Бронхитический тип (преобл.бронхит). Курение, повторные респират.инфекции, Прогрессирует кашель  с мокротой, Цианоз,одышка без участия вспом.дых.мышц, Повышено РаСО2, Снижено РаО2 (и стимулируется эритропоэз), Легочная гипертензия (гипоксическая вазоконстрикция МКК)

**7. ХОБЛ, классификация (спирометрическая классификация, комбинированная оценка).**

***ХОБЛ***– распространенное заболевание, которое можно предотвратить и лечить, персистирующее прогрессирующее ограничение потока воздуха, связанное с увеличением хронического воспалительного ответа ДП и легких на действие патогенных частиц и газов.

*Жалобы*  постоянные, постепенно прогрессируют: кашель с мокротой, одышка

***Спирометрическая классификация ХОБЛ (ГОЛД)***

(оценка тяжести бронхообструкции)

ОФВ1 после бронходилятатора(сальбутамол):

1 – легкая –  >80% от должного

2 – средней тяж. – ОФВ1 50-80% должного

3 – тяжел. – 30-50% должного

4 – крайне тяжел. -- <30% должного

***Комбинированная  оценка:***

Комбинация:

*Степень тяжести бронхообтр.*

*Риск и анамнез обострений*

*Симптомы по MRC и САТ*

Класс А: ГОЛД 1-2,МРС 0-1,САТ <10, анамнез обостр – 0

Класс В:  ГОЛД 1-2,МРС >= 2,САТ >10, анамнез обостр – 0

Класс С: ГОЛД 3-4,МРС 0-1,САТ <10, анамнез обостр - >=2 или >=1 с госпитализацией

Класс D: ГОЛД 3-4, МРС >= 2,САТ >10, анамнез обостр - >=2 или >=1 с госпитализацией

**8. ХОБЛ, принципы нефармакологического и фармакологического лечения.**

***ХОБЛ***– распространенное заболевание, которое можно предотвратить и лечить, персистирующее прогрессирующее ограничение потока воздуха, связанное с увеличением хронического воспалительного ответа ДП и легких на действие патогенных частиц и газов.

*Жалобы*  постоянные, постепенно прогрессируют: кашель с мокротой, одышка

**Принципы нефармакологического лечения.**

1.отказ от курения (консультация; никотинзаместительная терапия, фарм.терапия – антидепрессант)

2.ограничение влияния дыма в и вне помещений

3.физ.активность

4.реабилитация

5. вакцинация против гриппа и пневмококка.

**Фармакологическое лечение**

*Основа – бронходилятаторы –*бетта2агонисты короткого и длитлеьного действия, антихолинергические препараты короткого и длительного действия, теофиллины)

Бетта2-агонисты короткого действия - сальбутамол/фенотерол

Бетта2-агонисты длительного действия - формотерол/салматерол/олодатерол (Респимат)

Антихолинергические короткого действия – ипратропия бромид

Длительного действия – тиотропия бромид/гликопиррония бромид.

Их сочетания (класс С или Д)

*ИГКС*(ОФВ1 <60% )

*Ингибиторы фосфодиэстеразы-4* – рофлумиласт – при бронхитическом типе ХОБЛ тяжелого и крайне тяжелого течения  с анамнезом обострениц, требующих применения оГКС.

оГКС – длительно не применяется.

*Альфа1-антитрипсин*(если генет.недостаточность)

*Антибиотики во время обострения*

*Муколитики*

*Кислородотерапия* более 15 часов у пациентов с ДН.

Вентиляционная поддержка – у больных с выраженной капнией.

*Хир.лечение*– пересадка легких или удаление эмфизематозно измененных участков

**9. Дифференциальная диагностика бронхиальной астмы и ХОБЛ.**

Анамнестические данные;

**Патоморфология:**

И там, и там – спазм+отек+гиперсекреция – обратимые механизмы

При ХОБЛ + ремоделирование бронхов – необратимый механизм (спазм →гипертрофия; отек – постоянный; гиперсекреция →постоянная ↑ секреция слизи)

**Функциональные характеристики**

*Доказательство вариабельности БОС*– спирометрия до и через 15-10 мин после приема бронходилятатора (сальбутамол – В-АМиметик)

1. Прирост ОФВ1 на 12% и больше + больше 200 мл после применения сальбутамола

2. ↑ОФВ1 на 12% и больше + больше 200 мл после 4 недель базисной терапии (ИГКС это!)

3. среднестатистическая  вариабельность ПСВ больше 10%

*Доказательство необратимости БОС* – спирометрия до и через 15-10 мин после приема бронходилятатора (сальбутамол – В-АМиметик)

1. Прирост ОФВ1 на 12% и меньше + меньше 200 мл после применения сальбутамола

2. ↑ОФВ1 на 12% и меньше + меньше 200 мл после 4 недель терапии

3. среднестатистическая  вариабельность ПСВ меньше 15%

**!!! Коэффициент бронходилятации (КБД):**

[(ОФВ1 после сальбут. – ОФВ1 до сальбут.) / ОФВ1 до сальбут.] \* 100%

Если >12% - проба +​Если < 12% - проба отриц.

!! проба с сальб. М.б. отриц., если выраженный отек/гиперпродукция слизи  - учитывая эти факторы, необходимо проводить оценку ОФВ1 и после 4 нед базисной терапии!

**10. Обострение бронхиальной астмы, определение, классификация, диагностика, неотложная терапия.**

*Обострение БА* – симптомокомплекс нарушений бронхиальной проходимости функционального или органического происхождения. Клинически проявляется одышкой, удушьем, кашлем, сухими хрипами. Симптомы **не** устраняются привычной терапией, колебания сатурации более обычного.

Оценка тяжести состояния по клин картине (кашель, затрудненное дыхание, тяжесть в грудн.клетке, вынужденное положение);

Физ.активности, ЧДД, сфере сознания, газовому составу крови, отхождению мокроты, спирометрии (ОФВ1) или пикфлоуметрии (ПСВ)

***Усеренное обострение:***развивающиеся симптомы, ПСВ больше 50-75% от лучшего или расчетного результата, нет признаков тяжелого обострения БА.

Тяжелое обострение: наличие одного из следующих признаков: ПСВ 33-50% от лучшего или расчетного, ЧД больше или равно 25 в минуту, частота пульса больше или равно 110 в минуту, невозможность закончить предложение на одном дыхании.

Угрожающее жизни обострение: один из следующих признаков: ПСВ менее 33%, сатурация кислородом менее 92%, отсутствие дыхательных шумов, брадипноэ, аритмия, истощение сил, угнетение сознания.

Околофатальное обострение: повышенный ровень СО2 (гиперкапния) и/или необходимость в ИВЛ с повышенным давлением вдыхаемого воздуха.

Лечение: КДБА в высоких дозах, сальбутамол от 2,5 мг до 5 мг+ через каждые 15-30 минут \_ антихолинергические средства (ипратропия бромид 0,5 мг каждые 4-6 часов). Кислородотерапия через лицевую маску. КГС можно ингаляционно, можно перорально (преднизолон перорально в дозе 40-50 мг/сутки на срок не менее 5 дней).

Другая терапия: аминофиллин, магния сульфат.

***Жизнеугрожающее – см.выше+ если плохой ответ на терапию***Если плохой ответ – в реанимацию+ИВЛ

**11. Обострение ХОБЛ, диагностика, неотложная терапия**

Происходит усиление БОС, нарастание легочной гипертензии,  гипоксемия, гиперкапния + сердечно-сосудистые осложнения.

Появляется вентиляционная ДН. (И мб симптомы СН)

Критерии обострения: 1)ГОЛД: любой из них – усиление одышки, увеличение объема мокроты, увеличение гнойности мокроты, усиление кашля. 2) критерии Anthonisen: а) большие критерии – усиление одышки, увеличение объема мокроты, усилениеее гнойности, б) малые критерии: инфекции ВДП, лихорадка, свястящее дыхание, усиление кашля, увеличение ЧДД или ЧСС больше 20%.

Классификация тяжести обострения:

1)  пациенту необходимо увеличиние объема проводимой терапии, которое может быть осуществлено собственными силами больного.

2) Средняя: пациенту необходимо увеличение объема проводимой терапии, которое требует консультации больного с врачом.

3) Тяжелая: Пациент/врач отмечают явное и/или быстрое ухудшение состояния больного, требуется госпитализация.

Терапия: 1) Ингаляционные бронходилататоры – бетта2-агонисты короткого действия – сальбутамол/фенотерол, либо антихолинергические короткого действия (ипратропия бромид). Сальбутамол при помощи небулайзера в дозе 2,5 мг или с помощью дозированного ингалятора со спайсером в 2-4 вдоха (200-400 мкг).

Можно комбинировать бетта2-агонист + ипратропиум.

ГКС – рекомендуют перорально преднизолон 30-40 мг/сутки в течение 5-14 дней.

А/Б терапия – инфекция, тяжелое обострение – аминопенициллины или макролиды.

Кислородотерапия  и вентиляционная поддержка ( неинвазивная и инвазивная).

Можно удлаить бронхиальный секрет.

**1 .Анафилактический шок** - острая тяжелая системная угрожающая жизни реакция гиперчувствительности, сопровождающаяся выраженными нарушениями гемодинамики ( резкое снижение АД на 30 % от исходного уровня) и приводящая к нарушениям кровоснабжения  всех органов и тканей, сопровождащаяся их гипоксией и нарушением функций.

**Варианты АШ:**-типичный–гемодинамический–абдоминальный–церебральный-асфиксический.

**Лечение:**Критический момент в лечении - скорость оказания  помощи.

1.Немедленно прекратить поступление предполагаемого аллергена в организм .В случае ужаления или введения ЛС в конечность - жгут ВЫШЕ места укуса/введения. Лед к месту инъекции.

2.Оценить кровообращение, пульс, дыхание, сознание, проходимость дыхательных путей пациента.

3.Вызвать реанимационную бригаду немедленно.

(Пока одномоментно выполняются первые три пункта необходимо незамедлительно начать терапию)

4.Ввести в/м р-р эпинефрина (адреналина гидрохлорида) 0,3-0,5 мл 0,1% р-ра

При необходимости повторить введение ч/з 5-15 минут

5.Придать пациенту положение Тренделенбурга (уложить больного на спину, приподнять нижние конечности, повернуть голову в сторону и выдвинуть нижнюю челюсть; так же необходимо удалить имеющиеся зубные протезы)

6.Ингаляции кислорода 6-8 л/мин (маска, носовой катетер, кислородная трубка- в зависимости от состояния)

7.Наладить в/в доступ (если прпепарат вводится в/в сохранить доступ)

Введение NaCl 0,9% 1-2 литра со скоростью 5-10 мл/кг первые 10 мин

8.СЛР (при необходимости)

**Если действия неэффективны- эпинефрин вводится в/в струйно**

**(1 мл в 10 мл NaCl)**

**или капельно 1 мл 0,1 % в 100 мл физ. р-ра.**

(препараты второго ряда- системные ГКС:дексамтазон, метилпреднизолон,

вводится только КАПЕЛЬНО,болюсная терапия нецелесообразна)

# Пневмония

**1. Пневмонии: определение, диагностический алгоритм, клиническая классификация.**

- это группа острых инфекционных воспалительных заболеваний паренхимы легких с внутриальвеолярной экссудацией, вызываемых разнообразными инфекционными агентами, сопровождающихся симптомами инфекции нижних отделов дыхательных путей (лихорадка, кашель , выделение мокроты, боль в грудной клетке, одышка) и рентгенологическими признаками новых очагово-инфильтративных изменений в легких при отсуствтвии очевидной диагностикой альтернативы.

**Классификация пневмоний:**

этиологическая (в зависимости от возбудителя, вирусная, бактериальная, грибковая),

клиническая: а) внебольничная – типичная (у пациентов без нарушений иммунитета) и нетипичная (СПИД и прочие иммунодеф состояния),

б) госпитальная пневмония – собственно гп (1.без факторов риска наличия резист возбуд 2. с факторами риска наличия резист возб)

ГП у пациентов с резко выраж нарушениями иммунитета (принимающими цитостатики, реципиенты дон органов)

В) пневмония связанная с врач помощью (больные в домах престарелых, диализные, длительно пребывающие в лпу, иммунодефицитные больные и тд)

**Диагност. Алгоритм:** жалобы (кашель сухой или с мокротой, иногда кровохарканье, возм боль в грудной клетке, одышка),

Анамнез (инфекции, переохлаждения, острое начало забол-я)

Общий осмотр: лихорадка более 38, интоксикация, притупление перкуторного звука на стороне поражения, усиление голосового дрожания на стороне пораж.

Rg признаки (затемнения на рентгенограмме)

ОАК (признаки воспаления), микроскопия мокроты, посев мокроты. Дополнительно: КТ, Бх крови (мочевина, белок, креатинин), газы артериальной крови, и тд

**2. Внебольничная пневмония: определение, этиопатогенез, диагностический алгоритм, стартовая эмпирическая антибактериальная терапия и ее обоснование.**

ВП - острое инфекционное заболевание, которое возникло во внебольничных условиях, либо возникшее в первые 48 часов (2 суток) с момента госпитализации и проявляется симптомами инфекционного поражения нижних отделов дыхательных путей (кашель, выделение мокроты, одышка, боль в грудной клетке, лихорадка) и рентгенологическими признаками «свежих» очаговых и инфильтративных изменений в легких при отсутствии очевидной диагностической альтернативы. Внебольничная , если: развивается вне медицинского учреждения стационарного типа, но не ранее чем через 4 недели после выписки больного, диагностируется в первые 48 часов от момента госпитализации в стационар, развивается у пациентов, не находившихся в течение 14 дней и более в учреждениях по уходу или отделениях длительного медицинского наблюдения.

Этиопатогенез: 1) Основной путь проникновения бронхогенный – наиболее частым источником являются собственные верхние дыхательные пути. Отдлеьно необходимо выделить аспирацию содержимого желудка, поскольку в этом случае происходит химическое воздействие, которое приводит к значительному снижению защитных свойств легких, а при нестерильности желудочного содержимого еще и к поступлению м/о в дыхательные пути. 2) Воздушно-капельный путь передачи ( для некоторых возбудителей – вирусы, внутриклеточные агенты).

3) Редко отмечается гематогенный путь передачи, например, при инфекционном эндокардите правых отделов сердца, и прямое проникновение возбудителя из очага инфекции (поддиафрагмальный абсцесс). **Наиболее частыми возбудителями** внебольничной пневмонии являются: [S.pneumoniae](http://pulmonolog.com/content/streptococcus-pneumoniae) (пневмококк) - 20-60 [Mycoplasma pneumoniae](http://pulmonolog.com/content/mycoplasma-pneumoniae) - 5-50 %,[Chlamidia pneumoniae](http://pulmonolog.com/content/chlamydophila-chlamydia-pneumonia) - 5-15 %[Haemophilus influenzae](http://pulmonolog.com/content/haemophilus-influenzae) 3-10 %. При более тяжелом течении, требующее оказание мед.помощи выявляют  легионеллы, золотистый стафилококк и энтеробактерии.

**Диагност. Алгоритм:1) Жалобы, анамнез, осмотр:**жалобы (кашель сухой или с мокротой, иногда кровохарканье, возм боль в грудной клетке, одышка), Анамнез (инфекции, переохлаждения, острое начало забол-я, лучевой пневмонит, бензиновая пневмония, эозинофильная пневмония), данные о поездках.  Общий осмотр: лихорадка более 38, интоксикация, притупление перкуторного звука на стороне поражения, усиление голосового дрожания на стороне пораж. **2) подтвердить наличие инфильтративных изменений в легких:**Rg признаки (затемнения на рентгенограмме)

**3) Лабораторно-инструментальные методы**: ОАК (признаки воспаления), микроскопия мокроты, посев мокроты. Дополнительно: КТ, Бх крови (мочевина, белок, креатинин), газы артериальной крови, и тд **4) Определить тяжесть течения:**по шкале CURB-65, CRB-65, PORT. Шкала CRB-65: нарушение сознания, ЧД более 30 в минуту, Ад систолическое менее 90 ДАД менее 60, возраст более 65 лет. Оценка от 0-1. 0 баллов – 1 группа – терапия в домашних словиях. 1-2 балла- терапия в условиях стационара, 3-4 балла – в ОРИТ.  Или шкала CURB-65, где добавлется значение азот мочевины крови более 7 ммоль/л (не учитывается в шкале CRB-65); **Лечение:** сначала подтвердили пневмонию, узнали место лечения, тяжесть оценили – теперь и лечить.  Существуют группы лечения:

А) В амбулаторных условиях: 1. Нетяжелая ВП, у пациентов до 65 лет, без сопутствующей патологии, не принимавшие в предшествовавшие 3 месяца а/б больше 2 дней --à амоксициллин 0,5-1.0 г/ 3 р/день или азитромицин, кларитромицин,спирамицин.. 2. Нетяжелая ВП у пациентов старше 65 лет и/или с сопутствующими заболеваниями и/или принимавших в предшествовавшие 3 месяца а/б больше двух дней --àАмоксициллин с клавулоновой кислотой при необходимости в сочетании с макролидами 1,0 г 2 р/сутки или один из респираторных фторхинолонов- гемифлоксацин 0,32 г 1р/сутки, левофлаксацин, моксифлоксацин.

Б) В стационаре: 1.ВП нетяжелого течения: один из: амоксициллин КК в/в 1,2 г 2-3р/сутки, цефотаксим 1,0 г/2-3р/сутки, цефтриаксон, ампициллин,эртапенем ИЛИ левофлоксацин 0,5 г/1р/сутки, моксифлоксацин. 2. ВП тяжелого течения без факторов риска наличия P.aeruginosa.: Комбинация: один из амоксициллин кК 1,2г/2-3р/сутки, цефотаксим, цефтриаксон + один из: азитромицин 0,5г/1р/сут, кларитромициин, спирамицин. ИЛИ комбинация один из: цефотаксим 1,0-2,0 г/2-3 р/сут, цефтриаксон + один из левофлоксацин 0,5г/1р/сутки, моксифлоксацин. Проводится в течение 7 дней и более, в зависимости от возбудителя.

**3. Госпитальная (нозокомиальная) пневмония: определение, этиопатогенез, диагностический алгоритм, стартовая  эмпирическая антибактериальная терапия.**

**Госпитальная** (внутрибольничная, нозокомиальная) [пневмония](http://www.nedug.ru/desease/%d0%9f%d0%bd%d0%b5%d0%b2%d0%bc%d0%be%d0%bd%d0%b8%d1%8f) - это [пневмония](http://www.nedug.ru/desease/%d0%9f%d0%bd%d0%b5%d0%b2%d0%bc%d0%be%d0%bd%d0%b8%d1%8f), развившаяся через 48 и больше часов госпитализации больного в стационар, при условии отсутствия инкубационного периода на момент поступления больного в стационар. В зависимости от срока развития НП принято  выделять раннюю НП –в течение первых 4 дней с момента госпитализации. Поздняя ГП – не ранее пятого дня с момента госпитализации.

**Этиология:** 1) Основной путь проникновения бронхогенный – наиболее частым источником являются собственные верхние дыхательные пути. Отдельно необходимо выделить аспирацию содержимого желудка, поскольку в этом случае происходит химическое воздействие, которое приводит к значительному снижению защитных свойств легких, а при нестерильности желудочного содержимого еще и к поступлению м/о в дыхательные пути. 2) Воздушно-капельный путь передачи ( для некоторых возбудителей – вирусы, внутриклеточные агенты).

3) Редко отмечается гематогенный путь передачи, например, при инфекционном эндокардите правых отделов сердца, и прямое проникновение возбудителя из очага инфекции (поддиафрагмальный абсцесс).

**К числу диагностических критериев НП следует отнести** –: 1. Появление на рентгенограмме «свежих» очагово-инфильтративных изменений в лёгких. 2. Два из приведённых ниже признаков: • лихорадка > 38,3°С; • бронхиальная гиперсекреция; • РаО2/FiО2 < 240. 3. Два из приведённых ниже признаков: • кашель, тахипноэ, локально выслушиваемые инспираторная крепитация, влажные хрипы, бронхиальное дыхание; • лейкопения (< 4,0 × 109/л) или лейкоцитоз (> 12,0 × 109/л), палочкоядерный сдвиг (> 10%); • гнойная мокрота/бронхиальный секрет (> 25 полиморфно-ядерных лейкоцитов в поле зрения при малом увеличении – × 100).

**Возбудители:** Без риска – S.pneumoniae, H.Influenzae, A.aureus, с риском грам -, P. aeruginosa, E. coli, K. pneumoniae и Acinetobacter spp.

S. maltophilia и B. cepacia – резистентные, L. pneumophila  - у иммунодефицитных пац.

**Лечение:**

1) Рання ГП любой степени тяжести у пациентов без факторов риска наличия полирезистентных возбудитетелей и ориентировочный режим дозирования у взрослых: S.pneumoniae, H.Influenzae, A.aureus:

Один из: цефтриаксон в/в 2,0г/3-4р/сут, цефотаксим в/в 2,0/1-2р/сут, или один из: левофлоксацин 0,5 г/1-2р/сутки, моксифлоксацин, офлоксацин, или пиперациллин/тазобактам 4,5г/3-4р/сут, или эртапенем 1,0г/1р/сут.

2) Поздняя ГП любой степени тяжести или при наличии факторов риска мультирез возбудителей:

А) . aeruginosa, энтеробактерии и Acinetobacter spp.: комбинация: один из меропенем в/в 0,5-1,0 г/3-4р/сут, имипенем, дорипенем, цефепим, пиперациллин/тазобактам 4,5г/3-4р/сут,сульбактам + один из левофлоксацин в/в 0,5г/2р/сутки, ципрофлоксацин. Или сочетание комбинации фторхинолонов с одним из гентамицин 4,5-мг/кг/сут, амикацин,тобрамицин.

При наличии факторов риска наличия MRSA (S.aureus –метициллин резистентный) – в комбинации с одним из:линезолид в/в 0,6 г/2р/сут, ванкомицин в/в 15-20мг/кг/2р/сут.

**4. Внебольничная пневмония: особенности клинической картины пневмонии в зависимости от возбудителя.**

|  |  |
| --- | --- |
| **Фактор риска** | **Вероятные возбудители** |
| Алкоголизм | [S. pneumoniae](http://pulmonolog.com/content/streptococcus-pneumoniae), анаэробы, Enterobacteriaceae , [К. pneumoniae](http://pulmonolog.com/content/klebsiella-pneumoniae) |
| Хронический бронхит, ХОБЛ, курение | [S. pneumoniae](http://pulmonolog.com/content/streptococcus-pneumoniae), [Н. influenzae](http://pulmonolog.com/content/haemophilus-influenzae), [Moraxella catarrhalis](http://pulmonolog.com/content/moraxella-catarrhalis), |
| Декомпенсированный сахарный диабет | [S. pneumoniae](http://pulmonolog.com/content/streptococcus-pneumoniae), [S. aureus](http://pulmonolog.com/content/staphylococcus-aureus) |
| Пребывание в домах престарелых | [S. pneumoniae](http://pulmonolog.com/content/streptococcus-pneumoniae), Enterobacteriaceae, [H. influenzae](http://pulmonolog.com/content/haemophilus-influenzae), [S. aureus](http://pulmonolog.com/content/staphylococcus-aureus) [C. pneumoniae](http://pulmonolog.com/content/chlamydophila-chlamydia-pneumonia), анаэробы |
| Аспирация желудочн.сод-го | Анаэробы |
| Эпидемия гриппа | [S. pneumoniae](http://pulmonolog.com/content/streptococcus-pneumoniae), [S. aureus](http://pulmonolog.com/content/staphylococcus-aureus), S. pyogenes, [H. influenzae](http://pulmonolog.com/content/haemophilus-influenzae) |
| Наличие бронхоэктазов, муковисцидоза | Pseudomonas aeruginosa, В. cepacia, [S. aureus](http://pulmonolog.com/content/staphylococcus-aureus) |
| Внутривенные наркоманы | [S. aureus](http://pulmonolog.com/content/staphylococcus-aureus), анаэробы |
| ВИЧ-инф. СПИД | Pneumocystis jiroveci, усл.-патог. Грибы, микобактерии |
| Контакт с кондиционерами, увлажнителями воздуха, системами охлаждения воды | [Legionella pneumophila](http://pulmonolog.com/content/legionella-spp) |
| Вспышка заболевания в тесно взаимодействующем коллективе (например, школьники, военнослужащие) | [S.pneumoniae](http://pulmonolog.com/content/streptococcus-pneumoniae), [M. pneumoniae](http://pulmonolog.com/content/mycoplasma-pneumoniae), [C. pneumoniae](http://pulmonolog.com/content/chlamydophila-chlamydia-pneumonia) |

[S. pneumoniae](http://pulmonolog.com/content/streptococcus-pneumoniae) – 30-70% Чаще острое начало, выраженная гипертермия, интоксикация. «Ржавая» мокрота. Рентген- от очаговых до долевых затемнений. Возможно – вовлечение в процесс плевры. Выраженный ЛЦитоз. Тепение ВП м.б. любой тяжести.

[M. pneumoniae](http://pulmonolog.com/content/mycoplasma-pneumoniae) – 10-30% Часто в начальном периоде- миалгии, головная боль, першение в горле. Постепенное ↑t. Невыраж-ая реакция ЛЦ. Низкая гнойность мокроты. М.б. эпид.анамнез в организованных группах и семьях.

[Chlamidophila pneumoniae](http://pulmonolog.com/content/chlamydophila-chlamydia-pneumonia) – 10-20%/ Характерно поражение ротоглотки и гортани**,**осиплость голоса, першение в горле, головная боль, приступообразный кашель, субфебрильная t. Невыраженная р-ия ЛЦ.

Haemophilus influenzae – 5-15% Чаще у пожилых и у пациентов с хронич.заб-ми (Хр.бронхит, ХОБЛ). Изнуряющий приступообразный кашель.

Legionella pneumophilia – 2-5 %Тяжелое течение. Выраженная интоксикация. М.б. неврологическая симп-ка. Нарушение ф-ий печени, ферментемия. Диарея, сливной хар-р инфильтрации на рентгене. Настороженность при информации о недавних путешествиях/пребывании в кондиционируемой атмосфере.

S.aureus – 1-2% Тяжелое течение. Чаще у пациентов с иммунодефицитом. Часто предшествующий грипп. Рентген- ограниченная инфильтрация. М.б. деструкция легочной ткани.

Klebsiella pneumonia – 1-3 % Тяжелое течение. Ассоциальные пациенты, пациенты часто использ. АБ, пациенты с тяжелой сопутств-ей патологией, пожилые. Склонность к диссеминации и деструкции легочной ткани. Густая кровянистая мокрота.

**5. Внебольничная пневмония: роль использования прогностических шкал (CRB-65, CURB-65, PORT), дифференцированный подход к ведению пациента в зависимости от полученного результата.**

**PORT** *Pneumonia Patient Outcomes Research Team,*20 параметров, из них 3 демографических, 5 характер и тяжесть сопутствующей патологии, 5 данные клинического исследования, 7 лабораторные показатели. В зависимости от количества баллов выделено 5 групп пациентов (классы риска).учитывает факторы риска неблагоприятного исхода и может служить ориентиром при решении вопроса о госпитализации.

|  |  |
| --- | --- |
| Характеристика больных | Количество баллов |
| Возраст мужчин | Возраст в годах |
| Возраст женщин | Возраст в годах минус 10 |
| Пребывание в доме престарелых | 10 |
| Злокачественные опухоли | 30 |
| Заболевания печени | 20 |
| Застойная сердечная недостаточность | 10 |
| Цереброваскулярные заболевания | 10 |
| Заболевания почек | 10 |
| Общемозговая симптоматика | 30 |
| Частота пульса выше 125 в 1мин | 10 |
| Частота дыхания более 30 в 1мин | 20 |
| АДсист ниже 90 мм рт.ст. | 20 |
| Температура тела ниже 35'С или выше 40'С | 15 |
| Гематокрит ниже 30% | 30 |
| рН ниже 7,35 | 30 |
| Мочевина крови выше 10,7 ммоль/л | 20 |
| Глюкоза сыворотки выше 13,9 ммоль/л | 20 |
| Натрий сыворотки ниже 130 м-экв/л | 10 |
| рО2 ниже 60 мм рт.ст. | 10 |
| Плевральный выпот | 10 |

I 0-50 Амбулаторно

II 51-70 Амбулаторно

III 71-90Краткосрочная госпитализация в стационар

IV 91-130 Лечение в условиях стационара

V >131 Лечение в ОРИТ

Шкала о решении места лечения больных с внебольничной пневмонией **CURB-65/CRB-65**,  в которой оценивается 5 или 4 параметров (наличие — 1 балл, отсутствие — 0 баллов):

C — нарушение сознания;

U — азот мочевины крови более 7 ммоль/л (не учитывается в шкале CRB-65);

R — ЧД ≥30 в мин;

B — диастолическое (ДАД) <60 мм рт.ст. или систолическое (САД) АД <90 мм рт.ст.;

65 — возраст 65 лет и старше.

Минимальное число баллов по данной шкале составляет 0, максимальное — 4 или 5 баллов. С практической точки зрения наибольший интерес вызывает шкала СRB-65, применение которой возможно в амбулаторных условиях, так как для этого ее применения не требуется измерения лабораторных показателей.

0 баллов – I группа, летальность 1,2 %. Амбулаторное лечение

1-2 балла — II группа, летальность 8,15 %. Наблюдение и оценка в стационаре.

3-4 балла — III группа, летальность 12 %. Показана неотложная госпитализация

**6. Госпитальная (нозокомиальная) пневмония: факторы риска наличия мультирезистентных возбудителей и роль оценки этих факторов в выборе начальной эмпирической антибактериальной терапии.**

Факторы риска выделения возбудителей НП с множественной устойчивостью к АБП**:**курс а/б в предшествующие 90 дней,, госпитализация в течение двух и более дней в предшествующие 90 дней, длительность настоящей госпитализации более 5 суток, высокая частота выявление мультирезистентности основных возбудителей, где находится пациент, ОРДС, наличие тяжелых хронических заболеваний, пребывание в учреждениях длительного ухода, хронический диализ в течение предшествующих 30 дней, наличие какого либо заболевания, вызванного мультирезистентными возбудителями, у члена семьи пациента, наличие иммунодефицитного состояния и /или проведение иммуносупрессивной терапии.

**Лечение:  см-таблицу.  -**антикоагулянтная терапия, препараты снижающие секреторную активность желудка, адекватная респираторная поддержка.

**7. Дифференциальный диагноз поражения респираторной системы у пациентов, которым проводится искусственная вентиляция легких.**

У них отсутствуют одышка, кашель, тахипноэ. Используют модифицированную шкалу CPIS:

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Параметры** | **Баллы по шкале CPIS** | | |
|  | 0 | 1 | 2 |
| Секрет ТБД | Нет или почти нет | Обильный | Обильный, гнойный |
| Рентген грудной клетки | Без инфильтратов | Диффузные инфильтраты | Очаговые инфильтраты |
| Температура тела | 36.0-38.4°C | 38.5-38.9°C | < 36°C or > 39°C |
| Число лейкоцитов в крови (103/mm3 ) | 4-11 | < 4 или > 11 | < 4 или > 11 + сегментоядерные ≥50% |
| PaO2/FIO2 mm Hg\* | > 240 или ARDS\*\* | - | < 240 + нет ARDS |
| Микробиология секрета ТБД | Отрицательная\*\*\* | - | Положительная |

Сумма баллов 6 и более – свидетельствуют о вентиляционно-ассоциированной госпитальной пневмонии.

**8. СПИД, пневмония. Особенности этиологии и клинической картины  пневмонии у больных СПИДом.**

У больных СПИДом основными этиологическими факторами пневмоний являются пневмоцисты, токсоплазма, вирус герпеса, условно-патогенные грибы. Наиболее характерными считаются диффузные интерстициальные пневмонии. Пневмонии у больных СПИД отличаются диффузностью, частым вовлечением в процесс внутригрудных лимфатических узлов, плевры.

Клиническое течение бактериальной пневмонии при ВИЧ-инфекции сходно с таковым у ВИЧ-отрицательных пациентов. Однако у ВИЧ-инфицированных лиц наблюдается высокая частота развития осложнений, таких как формирование легочных абсцессов и полостей, эмпиема плевры, бактериемия а также часты рецидивы болезни после адекватной антибиотикотерапии.

Грибковые пневмонии. У ВИЧ-инфицированных лиц значительно возрастает риск развития различных микозов ( кандидоз, криптококкоз, кокцидиоидоз, гистоплазмоз, аспергиллез и др.)

Такие пневмонии являются легочным проявлением диссеминированной инфекции. Клинические и рентгенологические признаки в целом неспецифичны.

Особенностями течения кандидной пневмонии являются:

•вялое течение и медленное разрешение процесса;

•наличие в анамнезе предшествующего кандидного стоматита, глоссита и пр.;

•отсутствие эффекта от обычной терапии и улучшение состояния после применения антимикотических средств.

Аспергиллез - системный микоз, наиболее частым проявлением которого является поражение легких. Возбудитель - грибы рода Aspergillus, являющиеся условно-патогенными плесневыми грибами, вследствие чего заболевание считают оппортунистическим микозом. Для ВИЧ-инфицированных лиц наиболее характерно развитие различных форм инвазивного аспергиллеза.

Ранний инвазивный аспергиллез протекает как бронхит, с выделением слизистой мокроты, содержащей «серые комочки» с запахом плесени. Рентгенологически специфические признаки не обнаруживаются. Прогрессируя, процесс вызывает аспергиллезную пневмонию.

Особенности течения пневмонии:

•поражаются нижние или средние отделы легких;

•отсутствует температурная реакция (если не присоединяется вторичная бактериальная флора);

•отсутствует эффект от АБ;

•часто несоответствие скудных физикальных данных и разнообразной рентгенологической картины.

Больные жалуются на лихорадку, одышку, непродуктивный кашель, плевральные боли, иногда кровохарканье.

Инвазивный аспергиллез протекает тяжело и часто заканчивается летально.

Пневмоцистная пневмония. среди ВИЧ-инф. И СПИД 50-75% случаев заболеваний дыхательных путей. Заболевание характеризуется постепенным проявлением дистресс-синдрома (тахипноэ, раздувание крыльев носа, общий цианоз). Наблюдаются лихорадка и потрясающие ознобы, сухой кашель и нарастающая одышка. Физикальные данные скудны (часто вообще отсутствуют изменения при перкуссии и аускультации), результаты лабораторных исследований неспецифичны. Нет соответствия между нарастающей дыхательной недостаточностью и наличием скудных физикальных и рентгенологических данных.

Имеют значение низкое число CD4 лимфоцитов и отсутствие выделения гнойной мокроты. Сочетание этих признаков и клинической картины позволяет с большой вероятностью предположить наличие у пациента пневмоцистной пневмонии.

Основные осложнения пневмоцистной пневмонии:

•спонтанный пневмоторакс,

•пневмомедиастинум,

•подкожная эмфизема.

**9. Осложнения внебольничной пневмонии.**

Осложнением пневмонии принято считать развитие в бронхопульмональной и других системах патологических процессов, не являющихся симптокомлексом воспаления в легочной ткани, но этиопатогенетически связанных с ним. Осложнения принято разделять на легочные и внелегочные. К легочным относят острую дыхательную недостаточность (ОДН), респираторный дистресс-синдром, парапневмонический выпот, эмпиему плевры, абсцесс легкого; к внелегочным – метастатические инфекции,флебиты, сепсис, токсико-инфекционный шок, синдром полиорганной недостаточности.

Дыхательная недостаточность. Выделяют три степени дыхательной недостаточности.

1.​Дыхательная недостаточность I степени: Соотношение ЧСС:ЧДД составляет 3,5-2,5:1. Газовый состав крови в покое не изменён, при физической нагрузке Sa02 снижается до 90%.

2.​Дыхательная недостаточность II степени Соотношение ЧСС:ЧДД составляет 2-1,5:1. Sa02 снижается до 70-80%, компенсированный или субкомпенсированный дыхательный (реже метаболический) ацидоз (рН 7,34-7,25).

3.​Дыхательная недостаточность III степени - Соотношение ЧСС:ЧДД варьирует. Генерализованный цианоз не исчезает при вдыхании даже 100% кислорода. Бледность и мраморность кожи, липкий пот. Вялость, сонливость, могут быть судороги. Sa02 сохраняется на уровне ниже 70%, декомпенсированный смешанный ацидоз (рН менее 7,2).

Сердечно-сосудистая недостаточность возникает в связи с централизацией кровообращения, а также токсическим поражением миокарда. Клинически сердечно-сосудистая недостаточность проявляется бледностью, акроцианозом, холодным потом, тахикардией, снижением артериального давления. Сердечная недостаточность может быть смешанного характера (право- и левожелудочковая): симптомы перегрузки малого круга кровообращения (отёк лёгких с клокочущим дыханием, пеной в углах рта, цианозом, одышкой, влажными хрипами) сочетаются с признаками недостаточности кровообращения по большому кругу (глухость тонов сердца, олигурия, увеличение печени, отёки).

Токсический синдром развивается в результате накопления в организме бактериальных токсинов, продуктов нарушения обмена веществ, распада клеток, выделения медиаторов воспаления, клеточных ферментов, биологически активных веществ и др. Он сопровождается гемодинамическими микроциркуляторными нарушениями, полиорганной недостаточностью и поражением ЦНС.

Нарушение кислотно-основного состояния - наиболее частый синдром тяжёлой пневмонии. Гипоксия тканей приводит к смене дыхательного ацидоза на преимущественно метаболический: возникают гипертермия, бледность и цианоз кожи с мраморным рисунком, появляются патологические типы дыхания, артериальная гипотензия, гиповолемия, экстрасистолия, олигурия. В то же время более чем у половины детей развивается алкалоз вследствие гипервентиляции (связанной с одышкой), повторной рвоты, широкого применения ощелачивающих средств (например, натрия бикарбоната, гемодеза). Алкалоз сопровождается ещё более значительными расстройствами микроциркуляции, сосудистыми стазами, мышечной гипотонией, адинамией, нарушением ритма сердца, рвотой, парезом кишечника. Разграничить клинические симптомы ацидоза и алкалоза не всегда возможно. Для диагностики необходимо исследование газового состава крови и показателей кислотно-основного состояния.

# Гепатологические синдромы (11)

**1. Гепатиты: синдром цитолиза гепатоцитов. Определение синдрома. Этиология. Критерии диагностики.**

**Синдром цитолиза** – синдром нарушения целостности гепатоцитов, лабораторно морфологический синдром обусловлен нарушением проницаемости клеточных мембран, распадом мембранных структур или некрозом гепатоцитов с выходом в плазму ферментов. Хар-ет активность восп процесса в печени (по степени повышения аминотрансфераз) – до 3 норм –минимальная, 3-10 умеренная, более 10 – высокая.

Причины: острый вирусный гепатит, токсический или лекарственные гепатиты, ишемический гепатит, инфаркт печени – высокие уровни аминотрансфераз ( больше 550 Ед). 300-500 ЕД – при хронических заболеваниях печени (хр.гепатит, билиарная обструкция. Легкое повышение (меньше 300 ед) – цирроз печени после вирусных гепатитов, неалкогольные жировые гепатозы, внутрипеченочный холестаз, гепатоцеллюлярный рак.

Индикаторы: аланинаминотрансфераза, аспартатаминотрансфераза, гамма-глутамилтранспептидаза, дактатдегидрогеназа, глутаматдегидрогеназа, альдолаза.  АЛТ,ГГТ,ЛДГ – цитоплазматические ферменты, ГДГ- митохондриальные, АСТ – цитоплазматически-митохондриальные ферменты.  !!АЛТ!!!

Коэффициент де Ритиса (диф поражения печени и сердца)-соотношение АСТ/АЛТ меньше 1 – печень, при алкогольном поражении АЛТ больше 2 (из-за дефицита пиридоксаль-5-фосфата (он нужен для синтеза АЛТ)

Алкогольная болезнь печени – наличие клинических маркеров хрон злоупотр алкоголем (алкогольные стигмы – расширение сосудов кожи лица, сосуд звездочки, гинекомастия, атрофия яичек, мелкий тремор век кистей, АГ, гепатомегалия) + нефропатия, кардиопатия, энцефалопатия,  панкреатит, полинейропатия. Анализы: этанол в жидкостях,лейкоцитоз, тромбоцитопения, пов АСТ более чем АЛТ, пов ГГТ, ЩФ, бил, диспротеинемия, пом IgA

Алкогольный абстинентный синдром  - осложнения (делирий, энцеф Вернике)

Энцефалопатия Вернике – вызывается дефицитом тиамина (очаговые поражения гм из-за клеточного отека и гибели клетов, через несколько часов после резкого прекращения употребления алкоголя). Клиника: атаксия, офтальмоплегия (паралич наружных прямых глазных мышц), спутанность сознания.

Для снижения риска: назначаем тиамин до глюкозосод. растворов  всем с алк зависимостью.

Профилактика: 1 амп  (1мл раствора, тиамина хлорида 50мг) в 100мл кристаллоида 3р/д в теч 30 мин 2-е суток

Лечение: по 2 ампулы 3р/д 3 дня, далее тиамин пер ос 200мг 1р/д

**2. Синдром желтухи. Определение. Классификация. Дифференциальная диагностика.**

**Синдром желтухи –**характеризуется желтушной окраской слизистых оболочек, склер и кожи, развивающийся вследствие накопления в крови избыточного количества билирубина.

Клиника: желтушность, видима желтуха при гипербилирубинемии свыше 34 мкмоль/л.

Классификация:

1) Надпеченочная желтуха – причины ( гемоглобинопатии (серповидно-клеточная анемия), ферментопатии, нарушение строения эритроцитов, неэффективный эритропоэз (сидеробластная анемия), действие лекарств и других химических веществ, инфекции, несовместимость групп и резус факторов крови, травма форменных элементов крови, аутоиммунные заболевания). Характерные симптомы – лимонно-желтая окраска, спленомегалия, кожного зуда нет, обычная окраска кала и мочи, анемия, ретикулоцитоз, повышение непрямого билирубина, нормальные уровни трансаминаз, ЩФ, холестерина.

2) Печеночная желтуха – причины ( нарушение конъюгации билирубина ( синдром Жильбера), нарушение экскреции билирубина в желчные капилляры ( синдром Ротора, лекарственные воздействия), повреждения (некроз, воспаления) клеток печени (гемохроматоз, дефицит альфа1антитрипсина, острые и хронические вирусные гепатиты, цитомегаловирусы, амебиаз, рак печени первичный,грануломатозы), нарушения оттока желчи ( первичный билиарный цирроз, склерозирующий холангит)). Характерные симптомы – красная желтуха, кожный зуд меньше ,чем при подпеченочной, гепатомегалия, возможна спленомегалия,, цвет пива мочи, иногда геморрагический синдром, повышение в сыворотке крови АЛт, АСТ, ЛДГ, тимоловой пробы, билирубинурия и уробилиновые тела в моче, нарушение синтетической функции печени (гипоальбунемия, гипохолестеринемия, снижение протромбина).

3) Подпеченочная желтуха – причины (инфекционные заболевания (холангит восходящий), желчекаменная болезнь, стриктура желчного протока, рак желчного протока, рак поджелудочной железы). Характерные симптомы – зеленоватый оттенок кожи, выраженный кожный зуд, темная моча, постоянно или периодически обусцвеченный кал, нарушение всасывания жиров – стеаторея, похудению, дефицит жирорастворимых витаминов, плотная,увлеиченная печень, преимущественное повышение прямого билирубина, ЩФ, холестерна, билирубинурия.

Лечение желтух: 1) режим – в соответствии с тяжестью состояния больного.

2) Диета – боли в животе – голод, обильное питье, стол №5 по Певзнеру, при циррозе и ОПН – ограничение белка, поваренной соли и жидкости.

3) Лечение основного заболевания: противовирусное лечение, а/б терапия, удаление конкрементов, резекция опухоли, отмена гепатотоксических препаратов, дегельминтизация, эндоскопическое восстанволение дренажа желчи и т.д.

4)Дезинтоксикационная терапия: обильное шелочное питье, в/в введение растворов, эфферентная терапия по показаниям (гемодиализ, плазмоферез, гемофильтрация).

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **признак** | **Надпеченочная желтуха** | **Печеночная желтуха** | **Подпеченочная желтуха** |
| Причины | Внутрисосудистый и внутриклеточный гемолиз, инфаркты органов (чаше легких), большие гематомы | Гепатит, цирроз печени, синдром Жильбера и др. | Желчнокаменная болезнь, опухоли и стриктуры в области ворот печени, опухоль поджелудочной железы или Фатерова сосочка и др. |
| Оттенок желтухи | Лимонный | Шафраново-желтый | Зеленый |
| Кожный зуд | Отсутствует | Умеренный у части больных | Выражен |
| Размеры печени | Нормальные | Увеличены | Увеличены |
| Биохимические  исследования  крови:  • билирубин | Увеличен за счет неконъюгированного (непрямого) | Увеличен за счет неконъюгированного (непрямого) и конъюгированного (прямого) | Увеличен за счет  конъюгированного(прямого) |
| • АлАТ, АсАТ | Нормальные | Увеличены | Нормальные или увеличены незначительно |
| • холестерин | Нормальный | Снижен | Увеличен |
| • щелочная фосфатаза | Нормальная | Нормальная или умеренно повышена | Значительно увеличена |
| • у-глутамилтранспептидаза | Нормальная | Умеренно увеличена | Увеличена |
| Моча: |  |  |  |
| • цвет | Темная | Темная | Темная |
| • уробилин | Увеличен | Увеличен | Отсутствует |
| • билирубин | Отсутствует | Увеличен | Увеличен |
| Кал: |  |  |  |
| • цвет | Очень темный | Слегка обесцвечен | Ахоличный |
| • стеркобилии | Увеличен | Снижен | Отсутствует |

**3. Синдром холестаза**. **Определение синдрома. Этиология. Критерии диагностики.**

Уменьшение или полное прекращение оттока желчи вследствие нарушения ее образования, экскреции и/или выведения.

**Внутрипечёночный холестаз:**

Обысловлен нарушением образования и транспорта желчи в гепатоцитах и повреждением внутрипеченочнх желчных протоков.

Причины: вирусные, алкогольные и другие повреждения печеночных клеток, первичный биллиарный циррох печени, может наблюдаться у беременных.

**Внепечёночные причины:**

Происходит обструкция и/или механическое повреждение внепеченочных протоков.

Причины: желчекаменная болезнь, рак головки панкреас, стенозирующий панкреатит, склерозирующий папиллит, рак большого сосочка дуоденум, врожденный порок развития желчных протоков.

Клиника: уменьшение количества или отсуствие желчи в кишечнике, избыточное поступление элементов желчи в кровь, воздействие компонентов желчи на печеночные клетки и канальцы.

Дефицит желчи в кишечнике – стеаторея, синдром мальабсорбции, дефицитом жирорастовримых витаминов, нарушение минерализации костей.

Упорный кожный зуд (предположительная природа желчные ксилоты и пруритогены) и желтуха! Постоянное присутствие в избыточном количестве компонентов желчи в гепатоцитах и канальцах приводит к некрозу и развитию признаков печеночно-клеточной недостаточности.

Желтуха с зеленоватым оттенком,, следы расчесов, ксантомы (отложение липидов) и ксантелазм. Печень обычно увеличена.

Б/х маркеры: ЩФ, гамма-глумаил транспептидаза (ГГТ), 5-нуклеотидаза, лейцинаминопептидаза, холестерин, бета-липопротеиды, фосфолипиды, прямой (связанный) билирубин, желчные кислоты.

\* ЩФ может повышаться при заболеваниях костей, при гипертиреозе, гиперпаратиреозе, акромегалии, цисаденоме поджелудочной железы, злокачественной лимфоме. --- неспецифичен. !!! Гамма-глутамилтранспептидаза – специфичный и постоянный признак внутрипеченочного холестаза, он в оснвоном содержится в мембранах клеток желчных путей и его повышение связано с обструкцией и заболеванием желчных путей. Может увеличиваться при хронических заболеваниях печени, опухолях печени и метатстазах в печень. Не повышается при костных заболеваниях.  !! 5-нуклеотидаза – не повышается при костных заболеваниях. Используется у детей в дифференциальной диагностике физиологического повышения ЩФ от такогового заболеваниях печени.   Лечение: Диетотерапия ( ограничение жиров до 40 г/сутки), этиологическое лечение (вплоть до хирургического лечения), патогенетическая терапия ( урсодезоксихолевая кислота 13-15 мг/кг/сутки – оказывает цитопротективное, иммуномоделирующее, антихолестатическое, антипруритическое, антиапоптотическое действия; S-аденозин-L-метионин – антихолестатическое действие; ГКС – снижают уровень билирубина, снижают кожный зуд), трансплантация печени. Лечение кожного зуда: 1) севестранты желчных кислот (холестеринамин 4 г 4р/сутки). 2) рифампицин (150-300 мг/сут). 3) пероральные антагонисты опиатов ( налтрексон 50 мг/сут), 4) сертралин ( 75-100 мг/сут).  Возможно: альбуминовый диализ, плазмаферез. Физиотерапия: УФ-облучение по 9-12 минут ежедневно.

**4. Синдром портальной гипертензии. Определение синдрома. Классификация. Клинические проявления. Методы диагностики. Тактика лечения.**

Клинический синдром, характеризующий патологическим увеличением градиента давления в воротной вене ( разность давления в воротной вене и нижний полой вене). Нормальное значение 1-5 мм.рт.ст.

Градиент давления 5-9 мм – доклиническая стадмя ПГ. Более 10 мм, расширение диаметра в воротной вене и селезеночной вене по данным УЗИ, асцита, варикозно-расширенные вены пищевода,желудка, прямой кишки – клинически значимая ПГ.

**Этиология:**1) Надпеченочная ПГ: тромбоз печеночных вен, констриктивный перикардит, поражение трикуспидального клапана. 2) внутрипеченочная ПГ: цирроз, гранулематозные заболевания, фокальная нодулярная гиперплазия, поликистоз, гипервитаминоз А, отравления мышьяком, сульфатом меди, амилоидоз, мастоцитоз, инфильтрация печени при  гематологических заболеваниях. 3) Постпеченочная ПГ: тромбоз селезеночной вены , воротной вены, врожденная аномалия развития воротной вены и кавернозная трансформация воротной вены, наружное сдавление воротной вены, артериовенозная фистула.

Клиника: развивается бессимптомно. Симптомы и признаки являются результатом осложнений. Коллатеральное кровообращние – расширение вен нижней чатси пищевода, геморроидальные вены. Увеличение селезенки -  спленомегалия часто сопровождается гиперспленизмом, который приводит к панцитопении. Образование асцита является следствием повышенного давления в воротной вене и провотеванием жидкости в брюшную полость + гипоальбунемия, повышенная лимфопродукция в печени вследствие блокады венозного оттока, задержка натрия почка при гиперальдостеронизме, повышение ренин-ангиотензина.

Механизм АСЦИТА:

1)ПГ (пропотевание жидкости в брюшную полость из-за ↑ давления в ВВ

2)↓альбуминов (резкое ↓ онкотического давления)

3)↑ лимфопродукция и-за блокады венозного оттока (пропотевание лимфы в брюшную полость)

4)задержка Na почками при гиперальдостеронизме (избыточ.образ-е и недостат-я инактивация альдостерона в печени)

5)↑ продукции ренин-ангиотензина

+переферич.отеки

Степени асцита: 1-незначительный асцит, только на УЗИ, 2 – умеренно выраженный, при физикальном обследовании, 3- напряженный асцит.

Самое опасное осложнение ПГ – кровотечение из варикозно-расширенных вен пищевода, а также спонтанный бактериальный перитонит, печеночная недостаточность, параумбиликальные и внутренние грыжи вследствие асцита.

Диагностика: Самый ранний признак – увеличение диаметра портальной вены при УЗИ свыше 12 мм, а также снижение скорости кровотока либо появление ретроградного кровтока, обнаружение портокавальных коллатералей.  Косвенно – ВРВ при ЭГДС, если не нашли, то не реже 1 раза в 2 года. 1 степень диаметр вен 2-3 мм, 1 степень 3-5 мм, 3 степень больше 5 мм.  Реже Кт и МРТ.

Для оценки ПГ используется методика определения градиента печеночного венозного давления. Селективная англиография – визуализация кровттока (транскавальная печеночная венография, портография, спленопортография, спленомнометрия. ).

Лечение пг: 1) первичная профилактика кровотечений из ВРВ пищевода и желудка – неселективные бета-АБ (пропранолол 20 мг 2 раза/сутки до 320 мг, надолол 40 мг 2 раза в сутки до 160 мг, карведилол), изосорбид-мононитрат ( по 10-20 мг 2 раза в день) снижает портальное давление. Эндоскопические хирургические методы. 2) При возникновении кровотечения: баллонная тампонада с помощью зонда Блекомра или зонда Линтона-Нахласса. + снижение давления в портальной вене: изосорбида-мононитрат (вазодилататор), вазоконстриктор (вазопрессин). При небольшом по объему кровотечении – эндоскопически: лигирование, склеротерапия, клеевые композиции, стентирование пищевода. Если возможности остановить кровотечение нет – хир.лечение ( шунтирующие операции, трансекция пещевода). 3) Вторичная профилактика кровотечений из ВРВ: без первичной профилактики – бета-АБ и проводят эндоскопические манипуляции. Пациентам, получавшим профилактику – эндоскопическое лигирование с 6 суток с момента кровотечения. Трансюгулярное портосистемное шунтирование более эффективно. 4) тактика ведения пациента с асцитом: 1 степень – соблюдение гипонатриевой диеты, натрий до 6,9 г/сутки. 2 степень – снижение потребления натрия с пищей, применение диуретических препаратов (антагонисты альдостерона, если побочка , то амилорид (действует на собирательную трубочку)).  При гиперкалиемии – фуросемид можно добавить,если снижение массы менее 2 кг в неделю. Пациенты с повторынм асцитом – комбинация спиронолактона и фуросемида. 3 степень – парацентез в сочетании с внутривенной инфузией альбумина. Далее диуретики. Если удалили менее 5 литров – введение плазмозамещающих растворов (декстранов), если более 5 литров – растворы альбумина из расчета 8 г на 1 литр удаленной жидкости.

5. **Синдром печеночно – клеточной недостаточности. Определение синдрома. Этиология. Патогенез. Клинико-лабораторная диагностика синдрома. Тактика лечения.**

-симптомокомплекс, характеризующийся нарушениями функций печени разной степени выраженности вследствие острого или хронического повреждения ее паренхимы. Важны дезинтоксикационная и синтетическая функции.

**Острая печеночная недостаточность:**  - быстропрогрессирующее, угрожающее жизни состояние, возникающее при массивном поврждении печени с некрозом ее паренхимы. Этиология: вирусные гепатиты ,прием лекарственных препаратов ( парацетамол, аспирин у детей, противотуберкулезные препараты, накротики), токсины, сосудистые причины ( ишемия, венозная окклюзионная болезнь,), беременность (острая жировая дистрофия печени), другие (Болезнь Вилсона-Коновалова), оперативные вмемшательства на брюшной полости, обезвоживание, проявление печено-клеточной недостаточности в рамках синдрома полиорганной недостаточности при инфекция распространенных, любые хронические заболевания печени (цирроз, гепатиты, заболевания желчевыводящих путей). В клинике ОПН выделяют 2 синдрома: 1) синдром массивного некроза печени ( нарастающая слабость, анорексия, постоянная тошнота, переходящая во рвоту, повышение температуры тела, нарастание желтухи, появление специфического печеночного сладкого запаха изо рта, уменьшение размеров печени (симптом пустого подреберья), лейкоцитоз, ускорение СОЭ, снижение протромбинового индекса до 50% и ниже, нарастаниеобщего билирубина за счет непрямой фракции на фоне снижение АЛТ. 2) Синдром печеночной энцефалопатии – накопление в организме аммиака (гиперааониемия).

**Хроническая печеночная недостаточность:** развивается при хронических заболеваниях печени инфекционной и неинфекционной прироы, в позднюю стадию цирроза печени, после оперативных вмешательтсв по портокавальному шунтированию. Постепенное развитие от 2 месяцев. Наиболее тяжелое клиническое проявление – печеночная энцефалопатия и печеночная кома.

Печеночная энцефалопатия – потенциально обратимое нарушение функции мозга, возникшее в результате острой печеночной недостаточности, хронических заболеваний печени и/или портосистемного шунтирования крови.

Клинические проявления: зависят от стадии по классификации West-Haven:

**0 стадия** (стадия минимальной печеночной энцефалопатии) – при обычных условиях нет никакой симптоматики, симптомы могут появиться только в неадекватной ситуации ( за рулем, например). **1 стадия** – нарушения сна, снижается внимание и способность концентрироваться, появляется эмоциональная неустойчивость: депрессивное расстройство, раздражительность, агрессия, тревога, слезливость. **2 стадия** – усиление интеллектулаьных расстройств. Усугубление психических нарушений. Апатия, неопрятность, легкие эпизоды дезориентации во времени и пространстве. Речь замедленна и невнятна. Дизартрия, дисграфия, характерный хлопающий тремор. **3 стадия** – сонливость вплоть до ступора, значительная дезориентация во времени и пространстве, спутанность созлания с сохранением реакции на боль и свет. Тремор, существееные нарушения речи, повышенный тонус мышц**. 4 стадия** – печеночная кома с исчезновением реакции на боль и свет, угасание рефлексов, замедление ритма работы мозга.

Лаб.Диагностика:  снижение содержания в крови альбуминов, холестерина, фосфолипидов,липопротеидов,протромбина, проконвертина , гипопротеинемия, понижение активности холинэстеразы, гипербилирубинемия (свободного). МНО и протромбиновое время оценивают способность печени синтезировать фибриноген и витамин-К-зависимые факторы свертывания, их изменения говорят о тяжелых повреждениях. О нарушении детоксикационной функции говорит накопление бромсульфалеина в плазме, снижение клиренса антипирина, повышение концентрации аммиака и фенолов.

**Лечение:** 1) Диетотерапия (снижение потребления белка до 70 г/сутки). 2) Медикаментозная терапия:

уменьшение поступления аммиака – невсасывающиеся а/б (неомицин, ванкомицин), невсасывающиеся синтетические дисахариды (лактулоза 30-90 мл/сут). 2. Дезинтоксикационная терапия  (в/в введение глюкозсолевых растворов). 3. При геморрагическом синдроме – переливание свежезамороженной плазмы. 4. Для профилактики жк-кровотечения – ингибиторы протонной помы. 5. При развитии гепаторенального синдрома и ОПН – гемофильтрация/гемодиализ/альбуминовый печеночный диализ. 6. Инфекции – а/б. 7. Для усиления обезвреживания аммиака – орнитин аспартат. 8. Трансплантация печени.

**Лечение ПЭ:** 1. Устранение провоцирующих фаткоров ( кровотечения, жлектролитные расстройства, почеченой недостаточности и т.д.). 2 Отмена препаратов угнетающих ЦНС, особенно группы бензадиазепинов.  При возбуждении – галоперидол.

3. Пациенты с выраженной ПЭ (стадии 3 и 4) – эндотрахеальная интубация и нахождение в палате интенсивной терапии.

4. Диаетотерапия (см.выше)

5. Медикаментозное лечение: лактулоза, а/б терапия, орнитин-аспартат, аминокислотные смеси с повышенным содержанием аминоксилот с разветвленной боковой цепью и пониженным содержанием ароматических аминокислот, 5% глюкоза с витаминами В и С, электролиты, введение липоевой кислоты, эссенциальные фосфолипиды.

**6. Мезенхимально-воспалительный синдром. Клинико-лабораторная диагностика синдрома. (свидетельствует что есть какой-то патологический процесс в печени)**

-гепатологический синдром, свидетельствующий о сенсибилизации иммунокомпетентных клеток а активности ретикулогистилимфоцитарной системы под влиянием антигеннойстимуляции печени микроорганизмами и токсинами из кишечника, а также антигенов самих гепатоцитов.

**Клиника:**Повышение температуры, увеличение селезенки, лимфоаденопатия, поражение кожи, легких, почек по типу васкулитов, полиартралгии.

**Лабораторные признаки:**повышение уровня гамма-глобулинов, гипопротеинемия**,**измен тимоловой и сулемовой проб**,**неспец маркеры восп (СОЭ, СРБ)**,**повыше неспец. антител к ДНК, митохондриям, микросомам. Измен колличества иактивности Т и В лимфоцитов**.**При аутоиммунном гепатите часто определяются гладкомышечные антитела к актину, антиядерные АТ, антитела к печено-почечным микросомам-1.

**7. Цирроз печени. Определение. Этиология. Классификация. Основные клинические синдромы.**

Диффузный процесс, характеризуещийся фиброзом и трансформацией норм. структуры печени с образованием узлов.

**Патогенез:**

действие этиологических факторов (цитопатогенное действие вирусов, имунные механизмы, продуктов ПОЛ, гепатотоксичных цитокинов,ацетальдегидов)

Активизации функции клеток ИТО (избыточное разрастание соед ткани

Нарушение кровоснабжение паренхимы (капилляризация синусоидов и уменьшение  сосудистого русла)

Активизация иммунных механизмов цитолиза гепатоцитов

**Этиолгия:**Вирусный, алкогольный (80% всех)

-Метаболические нарушения (гепатолентикулярная дегенерация, гемохроматоз, муковисцедоз, другие врождённые нарушения

-Заболевания желчных путей( внепечёночная обстркукция, холангиопатия)

нарушение венорзного оттока( тяжёлая пр. жел. недостаточность, вено-окклюзивная болезнь, б. Бадда-Киари)

-Лекарства и токсины (метотриксат, амиодарон)

-Имунные нарушения (аутоимунный гепатит, болезнь трансплантанта)

Другие причины (саркоидоз, сифилис, шистосамоз)

Криптогенный цирроз(идиопатический)

**Классификация:**Мелкоузловой (d ˂ 3 мм) - алкогольный, гемохроматоз**,**Крупноузловой(макронодулярный) (d  ˃ 3мм) – вирусный,недост.альфа-1-антитрипсина

Смешанный (различные размеры узлов)

**по Чайлд-Пью (степень тяжести)**

Содержание в сыворотке (билирубина, альбумина, ПТВ)

оценка энцефалопатии, асцита

Оценка по цифровым показателям (ABC), выживаемость высчитывается

**Клиника:**Постепенное развитие, Чаще мужчины ˃40 лет**,**Астено-вегетативный синдром**,**Диспепсическаий**,**холестатический

портальной – гипертензии, ↓массы тела(атрофия мышц верхнего пояса), «печеночный запах» изо рта, пальмарные ладони,сосуд-ые звуздочки, контр.Дюпюитрена,↑t тела.

**8. Цирроз печени. Определение. Лаб. признаки. Лечение.**

Диффузный процесс, характеризуещийся фиброзом и трансформацией норм. структуры печени с образованием узлов.

КАК

БХ (с-м цитолиза, холестаза, печеночно-клеточной недостат, иммуно-воспал)

Серологические маркеры ВГ, Аутоантитела, ЦИК,онкомаркеры

Анализ кала на срытую кровь и дисбактериоз

Исследование обмена меди и железа

Анализ асцитической жидкости

Инструментальные:

УЗИ, КТ, МРТ орг. БП

Радионукл.исслед. с технецием 99м

ЭГС+рентген с судьфатом бария

Пункционная биопсия печени

Лапароскопия

Лечение:

Лечеб-охр режим и питание

Устранение факторов развития заб-ия

**Выбор ЛС по осн проявлениям заб-ия**

Максим-е огран-ие приема ЛС

Ранняя коррекция осложнений

- Гепатопротекторы

- Антиоксиданты (липоев.кис-та,витЕ) ↓фиброобр-ия и воспал.изм-ий

- В/в альбумин/плазму

Иммуносупрессоры при активности процесса

Профил. И леч. АБ терапия

Коррекция анемии, отечного с-ма

Трансплантация печени

**9. Цирроз печени. Определение. Осложнения цирроза печени.**

Диффузный процесс, характеризуещийся фиброзом и трансформацией норм. структуры печени с образованием узлов.

**Осложнения:**

! Печеночная энцефалопатия

! кровотечение из ВГВ

! инфекционные осложнения

гепатоцеллюлярная карцинома

портальная гипертензия

Спленомегалия, гиперспленизм

Асцит

гепаторенальный синдром

Спонтанный бактериальный перитонит

гепатопульмональный синлром

**Гепатоцеллюлярная карцинома - наиболее распространенная опухоль печени       факторы риска:**

ХВг**,**гепатоканцерогены (афлотоксин  токсин плесневых грибов –подавляет ген, который предотвращает рост онко-клеток)

цирроз печени

**Особенности:**Быстрое ↑ массы (вдвое за 4мес)**,**не покрыта оболочкой**,**позднее метастазирование**,**длит бессимптом течение**,**хир. удаление до 5 см

**Диагностика:**УЗИ печени и маркер альфа-фетопротеин каждые 6 мес после 35 летПри наличии ХВг, ЦП, рака в анамнезе

**Асцит Механизм образования:**

портальная гипертензия

гипоальбуминемия

гормональный дисбаланс(РААС, задержка Na)

Повышение лимфообразования в печени

**Лечение:**Ограничение соли**,**жидкости до 1200мл\сут

спиронолактон 100-400 мг \ сутки**,**фуросемид 40-120 мг\сут

парацентез**,**диета**,**устранения факторов

Л**ечение цирроза:**

Улучшение метаболизма гепатоцитов (гептрал, витамины, липоевая кислота

Патогенетическая (ГКС, цитостатики)

Стволовые клетки

трансплантация печени

**10. Хронические гепатиты. Определение. Этиология. Классификация. Основные клинические синдромы.**

Диффузные воспалительные заболевания печени, при которых клинико-лабораторные и морф. измен сохраняются более 6 мес.

Архитектоника печение не нарушается

**Этиология:**

Перенесенный вирусный гепатит(B C D)

Злоупотреблением алкоголя (непосредственное токсическое влияние этанола→ в ацетальальдегид, что 30 раз токсичнее этанола→ актив-я ПОЛ →образование алкогольного гиалина→на него имунный ответ Т-ЛФ→торможение регенерации и стимул.фиброобраз-я)

аутоимунные реакции (врожд. дефицит Тклеток, образ аутоАТ к поверх.АГгепатоцитов)

влияние гепатотропных ЛС(прям токс.д-ие;д-ие метаболитов;иммуноаллер.д-ие)

генетически обусловленные формы (гемохроматоз, болезнь Вильсона-коновалова, нед альфа-1 антитрипсина)

**Классификация: по этиологии**

Хр. гепатит В, С, D

Хр. вирусный неизвестного типа

Аутоиммунный гепатит

Хр. Медикаментозный гепатит

Криптогенный (идиопатический) хр.гепатит

По степени активности: 1)по величине ур.АЛТ в крови 2)по индексу гистологич.активн-ти (выраж-ть некроза/фиброза)

**Факторы риска:**наркоманы ч\Иглу, перелив.крови, стоматология и хир.операции, проф.фактор(мед.работники),множест.тату,аборты,беспоряд.сексуальные связи.

**Синдромы:**

Геморрагический (кровотеч из носа, десён, п/к, меноррагии)

Кожно-желтушный (зуд, потемнение мочи, освет кала, желтуха)

Астеновегетативный синдром (слаб,утомл-ть,апатия,раздраж-ть,бессонница)

Диспепсический (тошн,чувс.горечи/сухости во рту,↓апп,метеоризм,неуст стул)

Абдоминальный болевой (боль в R подреб-е/эпиг.обл после еды/физ.нагр/переохлаждения)

Суставной (длит-ая/перемеж-ся боль,без деформации и огран. V движений)

Лихорадочный (периодич и длительная)

внутрипеченочная портальная гипертензия

Холестаза (геп В)

Болевой (Геп В)

**11. Хронические гепатиты.  Диагностический и лечебные алгоритмы.**

**Диагностика: Неспецифические лаб данные:**

БХ   син-м цитолиза    гипербилирубинемия

си-м холестаза и мезенхимально-восп

**Специфические лаб. данные:**

Вирусные маркеры - выявление АГ вируса и АТ к ним методом ИФА и ПЦР

Аутоантитела - антинуклеарный фактор, АТ к гл. мускулатуре, к микросомам печени и почек

Исслед обммена меди (ур.меди,церулоплазмина,ур.меди  в сут.моче)

Исследование обмена железа (общее Fe, ОЖСС, трансферин)

Количественное и генетич. Исследов. Альфа-1-антитрипсина

**Инструменталка:**

УЗИ органов БП**,**КТ или МРТ

Фибросканирование(эластометрия) печени

Чрескожная биопсия печени (противопоказания: абс -выраж.коагулопатия,тромбоцитопения,↓ПТИ; отн – асцит,гемангиомы большие,в/брюшные инфекции)

**Лечение:**

1)Диетотерапия

2)противовирусное (ИФ альфа, пролонгированного действия (пегасис), нуклеозидные аналоги (ламивудин,энтекавир, дипивоксил)

Ингибиторы протеаз д\леч Хр.геп.С (симепревис, софосбувир) табл/капс

3)иммуносупрессия (ГКС, цитостатики)

4)метаболическая и коферментная терапия (поливитаминные комплексы, Е, В6, липоевая кислота, эссенциале)

Гапатопротекторы (Урсосан, Гепа-Мерц)

симепревир+пегиинтерферон+рибавирин 150мг в день

# Нефрологические синдромы:

1. **Анализ мочи в повседневной практике интерпретация изменений. Мочевой синдром: диагностические возможности; признаки поражения клубочкового аппарата почек.**

с помощью анализа мочи можно диагностировать нарушения в работе почек до появления клинических проявлений и развития ХБП. А так же диагностировать саму ХБП, ОПН, инфекционные поражения почек и мочевыводящих путей. Возможна диагностика желтух, эндокринных нарушений (СД).

*Полный анализ мочи*

включает визуальную оценку цвета и прозрачности; измерение рН, удельного веса, белка, глюкозы, эритроцитов, микроскопический анализ на цилиндры, кристаллы и клетки (осадок мочи). Билирубин и уробилиноген

*Мочевой синдром:*

• Микрогематурия

• Лейкоцитурия

• Протеинурия до 3,5 г/сут

• Цилиндрурия

1) протеинурия – выведение более 150 мг/сутки , в том числе степень протеинурии можно оценивать по отношении альбумин/креатинин (ACR) или протеин/креатинин (PCR). Первый более 2,5 мг/моль у м и более 3,5 мг/моль у ж и второй выше 15 мг/мл – считаются патологическими. Прчиины протеинурии: преренальные ( миеломная болезнь, миоглобинурия, гемоглобинурия), ренальные ( клубочковая и канальцевая), постренальная ( канальцевый белок Тамма-Хорсфолла и ложная – при бактериальной контаминации). Выявление: тсетовые полоски (только альбумин), биуретовый метод и метод с трехуксусной кислотой, электрофоретический метод.

2) Гематурия – причины (преренальные ( коагулопатии,гемопатии), ренальные (ГН, инфаркт почки, тромбоз почечной вены, поликистоз, рак почки), постренальные ( инфекции (цистит), конкременты, опухоли, травмы, пороки развития, лекарственные средства (циклофосфамид)).

3) Лейкоцитурия – общий анализ и анализ Ничипоренко. Выявление бактериальной и вирусной этиологии заболевания.

**Три признака поражения клубочков:**

1. эритроцитарные цилиндры

2. измененные эритроциы= акантоциты (меньше 5% в норме)

3. массивая альбуминурия > 3 г/с

Основа цилиндров – белок уромодулин (Тамма-Хорсфалла)

**2. Синдром ОПН: диагностические и лечебные алгоритмы.**

- это потенциально обратимое прекращение выделитльной функции почек, приводящее к быстро нарастающей азотемии и тяжелыми жлектро-водными нарушениями.  Ведущий признак – олиго ( меньше 500 мл/сут) и анурия ( менее 50 мл/сут).

**Причины:** преренальные ( снижение СВ из-за кардиогенного шока, тампонады перикарда, ятжелые аритмии, эмболии легочной артерии, патологическое снижение сосудистого тонуса из-за анафилаксии, бактеримического шока, передоз гипотензивных препаратов, падение эффективного внеклеточного объема из-за кровопотери, дегидратации, рвота, полиурия, нарушение внутрипочечной гемодинамики, гепаторенальный синдром), ренальные ( острый тубулярный канальцевый некроз (ишемический, нефротический, лекарственный), внутриканальцевая обструкция, острый тубулярный нефрит, острый пиелонефрит, некротический папиллит, гломерулонефриты, поражение сосудов (иммуновоспалительное)), постренальные ( поражение мочеточником, поражение мочевого пузыря, стриктура уретры).

Клиническая картина: нарушение мочеотделения, слабость, быстрая утомляемость, бледность, дыхательные нарушения (гипервентиляция, икота,влажное легкое), СС-проявления ( АГ, признаки СН, перикардит), желудочно-кишечные проявления (анорексия, тошнота, рвота, диарея, эрозивный гастрит), неврологические нарушения ( эйфоия, заторможенность, нарушения сознания вплоть до комы, судороги.

Стадии ОПН: стадия олигурии 2-3 недели, стадия восстановления диуреза ( 5-10 дней), стадия восстановления парциальных функций почки: зависит от исходной тяжести поражения почек.

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Степень тяжести | Креатинин сыворотки | Диурез |
| 1 | Повышение в 1,5-1,9 раза отисходного или на 26 мкмоль/л | Менее 0,5 мл/кш в час в течение 6-12 часов |
| 2 | Повышение в 2,0-2,9 раза отисходного | Менее 0,5 мл/кг в час в течение 12 часов |
| 3 | Повышение в 3 раза отисходного | Менее 0,3 мл/кг в час в течение более 24 часов или анурия в теченииболее 12 часов. |

**Лечение:**

1) Консервативное лечение: строгий водный режим, парентеральная коррекция почечного ацидоза, адекватное питание, протекция слизистой оболочки желудка, купирование судорожного синдрома, стимулированиу внепочечных систем детоксикации: желудочный лаваж, очистительные клизмы,слабительные, энтеросорбция.

2) Заметсительная терапия (гемодиализ, перитонеальный диализ) показана: олигурия более 3х суток, развивающийся отек легких или головного мозга, выраженный уремический синдром, гиперкалиемия более 6,5 ммоль/л, концентрация мочевины 50 ммоль/л , снижение стандартного бикарбоната или дефицит буферных систем, концентрационный индекс мочевины в пределах 2,0-3,5.

**3.**​**ХБП. Определение. Этиология. Классификация. Клиническая картина. Алгоритм дифференциальной диагностики и лечения.**

- симптомококмплекс,вызванный необратимой гибелью нефронов ( более 75%), вследствие первичного или вторичного заболевания почек.

повреждение почек либо снижение их функции в течение 3 месяцев и более. Заболевание классифицируется на 5 стадий.

Ведущий признак – полиурия, АГ, нормохромная анемия.

Этиология: наследственные и врожденные нефропатии, первичные гломерулопатии, нефропатии при обменных заболеваниях (СД, амилоидоз), урологические болезни с обструкцией мочевых путей, лекарственное поражение почек (НПВП), токсические нефропатии (тяжелые металлы).

*Современная классификаци*я основана на двух показателях — скорости клубочковой фильтрации (СКФ) и признаках почечного повреждения (протеинурия, альбуминурия). В зависимости от их сочетания выделяют пять стадий хронической болезни почек.

стадия ​описание ​СКФ, мл/мин

1 ​высокая и оптимальная ​> 90

2 ​незначительно снижена ​60 – 89

3А ​Умеренное снижение СКФ ​45 – 59

3Б ​существнно снижение СКФ ​30 – 44

4 ​резко сниженна СКФ ​15 – 29

5 ​Терминальная хроническая почечная недостаточность ​< 15

Стадии 3—5 соответствуют определению хронической почечной недостаточности (снижение СКФ 60 и менее мл/мин). Стадия 5 соответствует терминальной хронической почечной недостаточности (уремия).

Стадии альбуин/креатинин:

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| стадия | описание | Альбуин/креатинин |
| А0 | Оптимальная | Меньше 10 |
| А1 | Повышенная | 10-29 |
| А2 | Высокая | 30-299 |
| А3 | Очень высокая | [300-1999](tel:300-1999) |
| А4 | Нефротоксическая | Более 2000 |

РИСК: нет СС-рисков, но ХПН 1-2 и альбуминурия А1 – средний риск, ХПН 1-2, альбинурия А2-3 или хпн 3а – высокий риск, ХПН 3б-5 – очень высокий риск ССЗ.

*Клинико-лабораторные признаки ХПН:*

1)Ранние признаки: полиурия с никтурией в сочетании с АГ и нормохромной анемией, снижение конц функции почек, снижение фильтр функции почек, гиперфосфатемия всочетании с гипокальциемия.

2)Поздние признаки: азотемия: повышение креатинина, мочевины и мочевой кислоты сыворотки, истончение коры обеих почек, уменьшение размеров почеу по данным УЗИ и обзорной урографии.

Все симптомы неспецифичны.

Критерии диагноза: наличие любых марекеров повреждения почек, подтвержденных с интервалом не менее 3-х месяцев. Любые маркеры необратимых структурных изменений орагана, выявленные однократно при прижизненном морфологическом исследовании или визуализации. Снижение СКФ менее 60 мл/мин в течение 3 месяцев и более вне зависимости от наличия других признаков повреждения почек.

*Основные клинические синдромы*

   Азотемия

   Повышенное артериальное давление

   Электролитные нарушения (снижение кальция и натрия, увеличение магния и калия)

   Ацидоз

   Анемия (вследствие нарушения выработки почками эритропоэтина)

*Лечение:*

Консервативное лечение: адекватность содержания белка, фосфора,калия в диете, контроль АД, обеспечение водно-солевого и кислотно-основного баланса, коррекция почечной анемии, профилактика вторичного гиперпаратиреоза, применение процедур и преапартов, выводящих азотистые шлаки через ЖКТ ( кишечный диализ), лечение острых инфекционных осложнений.

|  |  |
| --- | --- |
| Стадия | Мероприятия |
| Риски | Скрининг ХПН, коррекция ФР |
| 1 | Лечение основного заболевания |
| 2 | Лечение основного заболевания |
| 3 (а,б) | Нефропротекция, лечение АГ, анемии  гиперфосфатемии, назначение аналогов витамина Д. Ограничение белка до 0,8-0,6 г/кг/сут,при показаниях с кетоаналогами незаменимых а/к |
| 4 | Коррекция АГ, анемии, гиперфосфатемии, лечение аналогами витамина Д. Ограничение Натрия и Калия до 60 ммоль/сут, белка 0,7-0,3 г/кг/сут, подготовка к ЗПТ.+ кетоаналоги незаменимых а/к |
| 5 | Плановое начало ЗПТ (чаще диализа, при возможности трансплантация почки без диализа.) |

Активные методы лечения: заместительная терапия (гемодиализ, гемофильтрация, гемодиафильтрация, перитонеальный диализ) и трансплантация почек.

Гемодиализ может быть низкопроточный, высокоэффективный, высокопоточный, продолжительный вено-венозный или артериовенозный.

Перитонеальный диализ: постоянный амбулаторный, постоянный аппаратный, ночоной прерывисты, приливной.

4. **Нефротический синдром. Определение. Этиология. Клиническая картина. Дифференциальная диагностика.**

• протеинурия (>3.5 г/с)

• гипоальбуминемия

• отеки

• гиперхолистеринмия (липидурия)

• гиперкоагуляция

PRT<40 сек – больной с патологией почек, а не сердца (период восстановления ямки в области отёка).

Лейконихия – очередной признак недостатка белка в организме.

этиология

*Причины:* 1) Первичные гломерулопатии: минимальные измеения клубочков (липоидный нефроз), фокально-сегментарный гломерулосклероз, мембранозная гломерулопатия, мембранозно-пролиферативный гломерулонефрит, наследственный нефротический синдром финского типа. 2) Вторичные гломерулопатии: инфекции (бактериальные – постстрептококковый ГН, инфекционный эндокардит, вирусные гепатиты), лекарственные средства – препараты золота, НПВС, каптоприл, системные заболевания – СКВ, РА,амилоидоз, метаболические болезни – СД, опухоли – лимфомы,хлл, аллергия – укусы насекомых, другие – преэклампсия, пузырно-мочеточниковый рефлюкс.

**Характеризуется массивной протеинурией, гипоальбунемией, отеками.** Протеинурия – повышенная проницаемость почечных капилляров. Отеки – снижение онкотического давления плазмы крови. Снижение ОЦК – стимулирует РААС – выработка антидиуретического гормона. Отеки не только на нихних конечностях, но на  руках, лице (периорбитальные). Гиперлипидемия вследствие повышенного синтеза липопротеинов в печени – повышение холестерина и триглециридов – липидурия (мальтийские кресты). + с мочой теряются иммуноглобулины и белки комплемента (факторы В и Д). Почечные потери: витамин Д3 – приводит к гипокальциемии и остеомаляции, потеря трансферрина – микроцитарная анемия.

|  |  |
| --- | --- |
| Синдром | проявления |
| нефрИтич | Гематурия с морфологически измененными эритроцитами (акантоциты), эритроцитарные цилиндры, протеинурия, ОПН,АГ, Отеки |
| нефрОтич | Выраженная протеинурия (больше 3,5 г/л), липидурия, отеки, гипоальбуминемия, гиперлипидемия, тромбофилия, инфекции |
| Быстропрогрессирующий нефрит | Гематурия, протеинурия, удвоение креатинина за 12 нед, АГ |
| Изолированный мочевой | Гематурия и/или протеинурия |
| Хронический ГН | Неспецифические изменения |

**5. Нефритический синдром. Определение. Этиология. Клиническая картина. Дифференциальная диагностика.**

Остронефритичесий синдром:

• Острое начало болезни, нередко после предшествующей инфекции, нефритический мочевой осадок ( гематурия, измененные эритроциты, эритроцитарные цилиндры и протеинурия). Снижение СКФ. Задержка Натрия и Воды с развитием АГ. Развитие отеков и олигурии.

• Задержка жидкости, обусловленная снижением СКФ, приводит к развитию отеков, одышки/ортопноэ, вследствие застоя в мкК, выраженной АГ. Почки временно увеличиваются в объеме, боли в поясницы. За счет гематурии моча приобретает темно-красный или темно-коричневый цвет ( мясные помои), протеинурия небольшая.  Снижение СКФ может привести к ОПН, требующей диализа.

*Причины*:  1) Параинфекционные и постинфекционные причины: постстрептококковый ГН, ГН при фарингитах и кожных инфекциях другой этиологии, ГН при остом и подостром бактериальном эндокардите, ГН при висцеральных абсцессах, шунтовый ГН, иммунокомплексный нефрит при дургих инфекциях. 2) Аутоиммунные причины: системные васкулиты, СКВ,криоглобулинемия. 3) Первичный (идиопатический) ГН: ИммуноглобулинА нефропатия и другие мезангиально-пролиферативные ГН, мембранозно-пролиферативный ГН.

|  |  |
| --- | --- |
| Синдром | проявления |
| нефрИтич | Гематурия с морфологически измененными эритроцитами (акантоциты), эритроцитарные цилиндры, протеинурия, ОПН,АГ, Отеки |
| нефрОтич | Выраженная протеинурия (больше 3,5 г/л), липидурия, отеки, гипоальбуминемия, гиперлипидемия, тромбофилия, инфекции |
| Быстропрогрессирующий нефрит | Гематурия, протеинурия, удвоение креатинина за 12 нед, АГ |
| Изолированный мочевой | Гематурия и/или протеинурия |
| Хронический ГН | Неспецифические изменения |

6. **Первичные гломерулопатии, проявляющиеся протеинурией и нефротическим синдромом (диагностика и лечение).**

Первичные гломерулопатии: минимальные измеения клубочков (липоидный нефроз), фокально-сегментарный гломерулосклероз, мембранозная гломерулопатия, мембранозно-пролиферативный гломерулонефрит, наследственный нефротический синдром финского типа.

1) Минимальные изменения клубочков (липоидный нефроз):  у детей, внезапная протеинурия, которая в легких случаях представлена селективной (альбуминами). Функция почек обычно не страдает, в тяжелых случаях ОПН. АГ не характерна. Световая биопсия почек не информативна, информативна – электронная микроскопия – исчезновение малых отростков подоцитов. ИК не обнаруживаются. Характеризуется спонтанными ремиссиями, хорошая реакция на ГКС. У взрослых прогнох хуже и надо исключать вторичные гломерулопатии.

2) Фокально-сегментарный гломерулосклероз: может развиваться,как первично, так и вторично при ВИЧ, лимфомах и т.д., Такие изменения обнаруживаются в далеко зашедших стадиях. Клинически – нефрОтический синдром, мочевой осадок беден клеточными элементами, может выявляться микрогематурия, часто повышается АД и постепенно развиватся ХПН. Ответ на иммуносупрессивную терапию незначителен, большинство больных стероидозависимые.

3)Мембранозный ГН: мб первичным, мб вторичным при СКВ, инфекциях (гепатит В). Клинически: отек и протеинурия, Аг до 40% случаев.Мочевой осадок беден клеточными элементами, иногда мб микрогематурия с морфологически измененными эритроцитами. Возможны спонтанные ремиссии, однако чаще заболевание медленно прогрессирует до ХПН. Морфологически – утолщение базальных мембран почек вследствие отложения в них ИК. При иммунно-гистохимическом исследовании в них – ИГ Джи и С3. В сыворотке крови содержание компонента комплемента не изменяется.

7. **Вторичные гломерулопатии, проявляющиеся протеинурией и нефротическим синдромом (диагностика и лечение).**

Вторичные гломерулопатии: инфекции (бактериальные – постстрептококковый ГН, инфекционный эндокардит, вирусные гепатиты), лекарственные средства – препараты золота, НПВС, каптоприл, системные заболевания – СКВ, РА,амилоидоз, метаболические болезни – СД, опухоли – лимфомы,хлл, аллергия – укусы насекомых, другие – преэклампсия, пузырно-мочеточниковый рефлюкс.

Простейшие (филяриоз, гельминты, малярия, шистосомиаз) Антитоксины; жало насекомых; соки плюща или дуба; змеиный яд.

Диабетическая нефропатия:Сд1- через 10-30 лет – протеинурия и прогрессирующая ПН. СД2- тоже, особенно при плохом контроле гликемии и АГ.

Основа повреждения – неиммунные механизмы, при этом морфологически выявляются участки гломерулосклероза (синдром Киммельстидя-Ульсона).  Выраженная протеинурия и нефрО-синдром развиваются чаще спустя 10-20 лет. Этому предшествует длительная стадия микроальбуминурии ( 30-300 мг/сут). Нарастает протеинурия, затем присоединяется ХПН. Назначение иАПФ и АРА снижают скорость прогрессирования ПН.  При СД имеются характерные осложнения на глазном дне. Сомнения могут быть, если протеинурия развиватся раньше, чем через 10 лет или позже 30 лет от момента развития СД1, отсуствуют другие осложнения СД, ассиметричное поражение почек, быстрое снижение СКФ на фоне лечения иАПФ, особенно у больных с СД2 (следует исключать стеноз почечной артерии).

**8.**​**Первичные гломерулопатии, проявляющиеся гематурией и нефритическим синдромом (диагностика и лечение).**

Первичный (идиопатический) ГН: ИммуноглобулинА нефропатия и другие мезангиально-пролиферативные ГН, мембранозно-пролиферативный ГН.

1) Мембранозно-пролиферативный – отмечается более массвиная протеинурия и нефритический мочевой осадок, в ряде случаев может развиваться нефрО-синдром. Может быть первичным, может вторичным ( при разлчиных системных – иммунокомплексных, заболеваниях – СКВ, криоглобулинемия).

2)IgA – нефропатия (болезнь Бирже): преимущественно у мужчин 20-30 лет, гематурия обнаруживается случайно или пациент сам обращается ко врачу с макрогематурией после 2-3 дней после неспецифической инфекции верхних дыхательных путей. У 50% выявляют увеличенный уровень ИгА, однако этот признак неспецифичен.  У ряда пациентов развивается ХПН, почечная гипертензия, реже нефрО-синдром.  При проведении морфологического исследования обнаруживаются мезангиопроферативный (очаговый) гломерулонефрит с отложениямив мезангии ИгА, выявляемые при иммунофлюоресцентной микроскопии.  Дифференциальный диагноз: ИгА с постстрептококковым ГН: в первом случае гематурия появляется через 2-3 дня после инфекции, во втором случае латентный период может быть 6-28 дней+ характерны яркие клинические проявления (отеки, АГ) и лабораторные данные (высокие титры антистрептолизина-О, снижение С3 комплимента).

**9.**​**Вторичные гломерулопатии, проявляющиеся гематурией и нефритическим синдромом (диагностика и лечение).**

Этиология: 1) Параинфекционные и постинфекционные причины: постстрептококковый ГН, ГН при фарингитах и кожных инфекциях другой этиологии, ГН при остом и подостром бактериальном эндокардите, ГН при висцеральных абсцессах, шунтовый ГН, иммунокомплексный нефрит при дургих инфекциях. 2) Аутоиммунные причины: системные васкулиты, СКВ,криоглобулинемия.

1) Острый постстрептококковый ГН: встречается у детей от 7 до 15 лет, мальчики чаще. Иммунокомплексное повреждение почек с быстрой тенденцией к обратному развитию. В типичных случаях заболевание развивается через 6-30 дней после перенесенной острой стрептококковой инфекции (ангина, средний отит). В анализах мочи: протеинурия менее 3,5 г/л, нефритический мочевой осадок, в сыворотке крови повышается содержание мочевины, креатинина, отмечается снижение компонентов комплимента, могут обнаруживаться криоглобулины, ИК, в типичных случаях повышаются титры противострептококковых АТ. При биопсии отмечается морфологическая картина диффузного пролиферативного ГН с массивной инфильтрацией клубочков нейтрофилами и моноцитами. При иммунофлюорисцентном анализе – гранулярные депозиты, содержащие ИгДжи и С3. При электронной микроскопии субэпителиальные депозиты (горбы). Дифф.диагноз: лихорадка, вовлечение других органов и систем – больше за системное заболевание или васкулит.

2) Пурпура Шенлейн-Геноха – развивается характерная пальпируемая пурпура, артрит, боли в животе (возможны жк-кровотечения и поражение почек в виде нефритического мочевого осадка. При биопсии отмечается картина ИК нефрита, с депозитами ИгА и комплимента. Чаще в детском возрасте. Чаще проходит саомтсоятельно в течение нескольких недель или месяцев, хотя встречаются и хронические формы. Диагноз подтверждается при биопсии кожи.

3) Синдром Гудпасчера: аутоиммунное заболевание, при котором образуются АТ к антигену базальной мемтраны почек, характеризуется: развитием быстропрогрессирующего нефрита, геморрагического альвеолита ( с кровохарканьем) и быстро меняющей рентген-картиной в легких, обнаруживантются анти- GBM-антитела в сыворотке крови, обнарудение при световой микроскопии экстракапиллярного пролиферативного ГН с полулуниями с линейными депозитами ИгДжи-антител на базальной мембране почек, низкая частота спонтанных ремиссий, быстрое развитие терминальнйо стадии ХПН.

4) Узелковый периартериит:  систменые некротизирующий артериит с поражением висцеральных сосудов, редко и ассоциируется с вирусом гепатита В, кроме почек м.поражаться другие вн.органы. При УП не наблюдается геморрагий и БПГН. Узловое поражение сосудов среднего калибра ведет к формированию псевдоаневризм в почках. Их спонтанный разрыв ведет к развитию инфарктов и массивных кровотечений (гематурия, боли в пояснице, кишечное кровотечение). Обнаруживается вазоренальная гипертензия.

5) Гранулематоз Вагенера: некротизирующий васкулит сосудов среднего и мелкого калибра. Чаще у мужчин от 50-70 лет. Может отмечаться,как изолированное поражение почек, так и сопутствующие поражения ЛОР-орагнов и легких. Может манифистировать поражением суставов, мышц – алгии, глаз – конъюктивиты, кожи – язвы, нервной системы, сердца (перикардит, миокардит).

Течение: заболевание начинается с неспецифических появлений, чаще с дыхалки.  Длительно могут отмечаться слабость, лихорадка, боли в мышцах и суставах.  Лабораторно: воспалительные изменения в крови, серологическая находка – АТ к цитоплазме нейтрофилов, в частности с-ANA. Уровни компонентов комплименты не изменяются. Поражение почек приводит к быстрому формированию ХПН, морфологически подтверждается – экстракапиллярной пролиферацией клеток с формированием характерных полулуний и гранулем.

6) Синдром Альпорта: наследственный прогрессирующий нефрит с тугоухостью и другими внепочечными проявлениями. Сцепленно с Х-хромосой и обусловлено дефектом коллагена 4 типа базальной мембраны. ДБ: отягощенный семейный анамнез, сочетание почечных (микро/макрогематрия, протеинурия/нефротический синдром, медленно прогрессирующая ПН) и характерных внепочечных(тугоухость, особенно звуки высокой частоты, катаракта, миопия вследствие лентиконуса или конической роговицы) заболеваний, данных аудиометрия, результат биопсии почек, выявляющий расщепления базальной мембраны и жировые пенистые клетки в интерстиции.

*•Системные заболевания( СКВ…);*

*•Нарушения свертывающей системы (ГУС);*

*•Наследсвенные нефропатии (синдром Альпорта).*

*Постинфекционный Бактериальная инфекция: β-стрептококковая инфекция.*

*Вирусная инфекция: Коксаки; цитомегаловирус; Эпштейн-Барр; гепатит В; гепатит С; герпес зостер; корь; эпидемический паротит; ветряная оспа. Паразитарная: малярия (Plasmodium falciparum, P. malariae)·, шистозомиаз (Schistosoma haematobium, S. mansoni)·, токсоплазмоз. Другие: грибы (Candida albicans, Coccidioides immitis) -, риккетсии*

*Болезни соединительной ткани: Васкулит Шенлейн-Геноха; узелковый полиартериит; системная красная волчанка (СКВ); гранулематоз Вегенера*

*Гематологические дискразии: Смешанная IgA-IgM криоглобулинемия;*

*Болезни базальных мембран клубочков: Синдром Гудпасчера*

*Волчаночный нефрит — ГН, вызванный СКВ. Клинические проявления включают гематурию, протеинурию нефротического диапазона и азотемию на более поздних стадиях. Диагноз основывают на биопсии почек. Лечение основной патологии обычно включает назначение глюкокортикоидов, цитотоксических препаратов и иммуномодулирующих антиметаболитов.*

*Клиника: волчаночная бабочка, артралгии и дефрм.суставов.полисерозит(плеврит,перикардит).Полисистемность поражения (кожа, серозные оболочки, опорно-двиг.аппарат)+пор. НС, анемия.*

# Анемии:

**1. Анемия: определение, классификация (по этиологии, степени тяжести, цветовому показателю, степени регенерации, размерам эритроцитов). Клиническая картина анемического синдрома.**

Анемия –клинико-гемат.син-м,хар-ся ↓ уровня Нв, Ht  и\или эритроцитов в единице крови.

Этиология:

     1. Анемии, связанные с кровопотерей

- острая постгеморрагическая

- хроническая постгеморрагическая

     2. Анемии,связанные с наруш.образ-ия Эр

- забол.КМ→ ↓ предшеств-ков ЭР (напр. Апластическая анемия, лейкозы)

- подавление КМ (ЛС,радиацией)

- низкий уровень тропных гормонов, стим-их продукцию ЭР (эритропоэтин при ХПН, тиреоид.гормоны при гипотиреозе, андрогены при гипогонадизме)

- недостаток биолог.значим-х элементов (вит В12 и Fe)

- анемия воспаления/хронич. Забол-я (инфекц./воспал-ые/онколог. процессы)

   3. Анемии, связанные с избыточным гемолизом

- ВНЕСОСУДИСТЫЙ (в\клеточ гемолиз)

а) внутренние аномалии ЭР (дефицит Г6ФД,пируваткиназы; Нв-патии – серповидноклет. анемия, талассемии; мембранопатии – сфероцитоз)

б) Внешнее воздействие (гиперспленизм, инфекции (малярия),возд-ия хим.в-в(анилин,свинец,нитратNa)

- ВНУТРИСОСУДИСТЫЙ  (переливания крови, гипотонич.р-ры, укусы змей, отравление свинцом, микроангиопатич.гемолитич.анемия)

Классификация.

По степени тяжести:

• легкая (содержание Нb – 110-90 г/л);

• средняя (90-70 г/л);

• тяжелая (˂ 70 г/л).

По уровню регенерации: ретикулоц.индекс Ret

Гипорегенераторная – Ret ˂ 5‰ (0.5%) (B-12, фолиево-, апластическая, ЖДА у взрослых)

Норморегенераторная – Ret   5-15‰ (сочетание ЖДА и B-12 ан у детей)

Гиперрег – Ret ˃ 15‰ (криз гемолит.анемии, сидероахристическая -— железонасыщенная или сидеробластная анемия, при которой эритроциты содержат мало железа (гипохромны) вследствие неиспользования его костным мозгом для синтеза гемоглобина; острая кровопотеря, ретикулярный криз при лечении B-12/ЖДА у детей)

По размеру эритроцитов:

•Нормоцитарные – d= 7.2-7.5 мкм MCV 81-99 мкм\*3 (апластическая, гемолитическая, о.постгеморрагические, сочетание жда и б-12)

•Микроцит – d ˂ 6.5 мкм, MCV менее 80 мкм\*3 (жда, микросфероцитоз (б-нь минковского-шоффара)

•Макроцит – d ˃ 8 мкм, MCv более 100 мкм\*3 (б-12, фолиево-дефицитная)

По содержанию гемоглобина в эритроцитах

•​Нормохромные ЦП -.85-1.05 MCH 26-34 MCHC 31-37% (апалстическая, гемолитическая, острая постгеморрагич, сочетание ЖДА и б-12)

•​Гипохромные ЦП 0.8 и ниже MCH менее 26 пг MCHC менее 31% (ЖДА, талассемия)

•​Гиперхромная ЦП более 1.1 MCH болу 34пг MCHC более 37%. (б-12, фолиево-дефицитная)

Клиническая картина: общую слабость, ↑ утомляемость, ↓работос-сти,  одышку сердцебиения, мелькание мушек перед глазами, потемнение в глазах, шум в ушах,  головокружение(дурнота), обморочные состояния,боли в обл.сердца, тахикардия, систолический шум, головные боли, блед.кожн.покровов/слиз-х/коньюктивы, потеря аппетита

**2. Железодефицитная анемия: определение, этиология, патофизиология, клиническая картина.**

Железодефицитная анемия - гипохромная микроцитарная анемия, развивающаяся вследствие абсолютного уменьшения запасов железа в организме. Возникает чаще при хрон. потере крови или недостаточном поступлении железа в организм.

Патофизиология.

1)Дефицит железа приводит к истощению резервов железа в

печени и костном мозге. Снижается содержание сывороточного железа в плазме крови и степень насыщения им трансферрина. Компенсаторно в кишечнике несколько возрастает всасывание железа, но, как правило, недостаточно. Наряду с нарушением эритропоэза дефицит железа вызывает уменьшение миоглобина и активности дыхательных железосодержащих ферментов. Поэтому наряду с гемической развивается и тканевая гипоксия, следствием чего являются дистрофические изменения в различ¬ных органах и тканях.

Этиология

1) потери Fe при хрон. кровотечениях (частая причина, достигающая 80%):

-- пищев-желуд-ые: ЯБ, эрозивный гастрит, варикозное расширение эзофагеальных вен, рефлюкс-эзофанит, онкология

-- кишечные (б-нь Крона, дивертикулез,НЯК,геморрой,опухоли)

-- маточные (длительные и обильные менструации(меноррагии), эндометриоз, миома, в/маточн.контрацептивы, геморрагич.диатезы;

-- почечные (макро- и микрогематурия: хронический гломеруло- и пиелонефрит, МКБ, опухоли почек и мочевого пузыря;

-- носовые (геморрагич.диатез);

-- ятрогенные (потери крови при гемодиализе, неконтролируемое донорство)

2) нарушение всасывания Fe (энтериты, синд-м наруш-го всасывания, Операции (резекция т.к-ки, гастроэнтеростамоз с наличием «слепой к-ки»))

3. ↑ потребность в Fe: интенсивный рост;беременность;лактация; занятия спортом; лечение макроцитарной анемии вит В12

4. Алиментарная недос-ть (недост.питание, разл.анорексии, вегетарианство)

Клиника:

Анемический с-м

Сидеропенический синдром (синдром гипосидероза) обусловлен тканевым дефицитом железа, что приводит к↓ активности многих ферментов (цитохромоксидаза, пероксидаза, сукцинат–дегидрогеназа и др.)проявляется как:

Сухость и  шелушение кожи

Ангулярный стоматит («заеды»)

Изменения ногтей – тонкость, ломкость, поперечная исчерченность, койлонихия (ложкообразные ногти).

Изменения волос - ломкость, сухость, истончение, выпадение

↓ желудочной секреции.

Слабость гладкой мускулатуры (недержание мочи, императивные позывы на мочеиспускание, дисфагия)

Изменение вкуса (pica chlorotica).

Извращение обоняния.

**3. Железодефицитная анемия: диагностика, лечение.**

ОАК: анемия микроцитарная, гипохромная, гипо-/норморегенераторная; анизоцитоз, пойкилоцитоз, анизохромия эритроцитов, ↑ СОЭ.

Б/Х анализ: ↓ сывороточного железа, ↓ уровня ферритина,↓ насыщения трансферина железом,

↑ ОЖСС, растворимых трасфериновых рецепторов.

**ЛЕЧЕНИЕ:**

1.определить и устранить причину

2.диетой нельзя вылечить ЖДА (мясо,фрукты, гречка и тд)

3.Патогенетическое лечение – препараты Fe2+ или Fe3+

4.Лучше per os Fe принимать

Парентерально только по показаниям (патология киш-ка, непереносимость перорал.препар.Fe, лечение эритропоэтином)

Fe-содерж-ие копмплексы 3+: Мальтофер сироп, Феррум-Лек жеват.табл.

Соли Fe 2+: Ферретаб табл, Фенюльс капс, Ферроплекс дражже

Усил-ют всас-ие: аскорб.к-та, янтарная к-та, цистеин, никотинамид, фруктоза

Уменьшают всас-ие: танин, соли Ca, фосфаты, антациды, тетрациклины, фторхинолоны

5.Назначение достаточных доз на длит.срок (устр-ть не только анемию, но и дефицит Fe)

6.Трансфузия ЭР только по жизненным показаниям.

**Критерии излеченности:**

1)разреш-ие клин.сим-ов

2)Ret реакция (криз) на 7-10 день лечения преп.Fe

3)↑ Hb через 1-2 нед, к 3-ей нед ↑ на 20 г/л

4) нормализация Hb через 6-8 недель (иногда 4 мес)

5)Восполнение запасов Fe (нормализация ур. Ферритина сыворотки)

Например: ФеррумЛЕК 100 мг 1 мес (лечение)

**50 мг 2 мес (насыщение депо)**

**4. В12-дефицитная анемия: определение, этиология, патофизиология, клиническая картина.**

B12-дефицитная анемия (пернициозная анемия) - это мегалобластная, гипорегенераторная, нормоцитарная, гиперхромная.

Патогенез:

При дефиците витамина В12 нарушается синтез тимидина→нарушениям синтеза ДНК и клеточной пролиферации. Наиболее чувствительными к этому оказываются активно делящиеся клетки. В костном мозге нарушается процесс созревания предшественников всех трёх ростков кроветворения. Основной патогенетический механизм - мегалобластный эритропоэз, вызванный нарушением синтеза ДНК, что приводит к задержке клеточного деления, избыточному накоплению НЬ в эритроците и его увеличению. Эритропоэз не эффективен: он ускорен, количество незрелых клеток в крови увеличено. Эритроидный росток представлен аномальными эритроцитами со структурными ядрами - мегалобластами. Обилие клеток в пунктате, цитоплазма которых окрашивается в синий (базофильный) цвет, создает картину "синего" костного мозга. Фагирование продуктов гемолиза в селезёнке и печени приводит к увеличению размеров этих органов. Анемия вследствие неэффективного эритропоэза приводит к гемической гипоксии, нарушению внутриклеточного метаболизма. Ускоренная гибель мегалобластов приводит к гипербилирубинемии (за счёт непрямого билирубина) и развитию желтухи. Подавление миелоидного и мегакариоцитарного ростков приводит к лейкопении и тромбоцитопении. Дефицит витамина Bi2 приводит к нарушению обмена жирных кислот, образуются пропионовая и метилмалоновая кислоты, токсичные для нервных клеток, способствующие развитию фуникулярного миелоза.

Этиология:

1.Дефицит внутреннего фактора (ф.Касла) гастромукопротеина; атрофический гастрит, гастрэктомия, поврежд.эпителия желудка хим.в-ми/инфильтр.изм-ия)

Пернициозная анемия – как аутоим.процесс

2.Нарушение всасывания (энтерит, резекция к-ка)

3.Конкурентное потребление

•Повышенная утилизация бактериями киш-ка при их избыточном росте

•Глистная инвазия (дифилоботриум латум)

4.Низкое содержание в рационе

5.Нарушение депонирования в печени при диффузном ее поражении

6. ЛС

Клиническая картина:

- Анемия (часто у людей пожилого возраста, бледность кожных покровов с легким желтушным оттенком)

- Поражение пищеварительной системы (глоссит, атрофический гастрит)

- Поражение нервной системы (фуникулярный миелоз): ↓ интеллекта, сонливость, деменция, депрессия, психозы, извращение вкуса и обоняние, нарушение зрения вплоть до атрофии зрительного нерва, парестезии и онемение пальцев рук и ног, нарушение походки и равновесия. Потеря позиционной чувствительности. При отсутствии лечения прогрессирует до спастической атаксии

**5. В12-дефицитная анемия: диагностика,лечение**

ОАК: анемия макроцитарная, гиперхромная, гипорегенераторная; патологические включения в эритроцитах – тельца Жолли, кольца Кебота, базофильная пунктуация; анизоцитоз, пойкилоцитоз; тромбоцитопения, лейкопения, ↑ СОЭ

Миелограмма: мегалобластный тип кроветворения

Б/х анализ крови: ↑ЛДГ, непрямого билирубина, гомоцистеина, метилмалоновой к-ты

**Диф.диагноз с дефиц.фолатов:**

Причины: плохое питание, злоупотр.алкоголем, берем-ть,тяж.хрон,гемолит.анемия, эксфолиат.дерматит, прием ЛС

Развивается быстро

Не сопровожд-ся неврол симп-кой

↓ур. Фолатов крови

↑конц. Гомоцистеина сыв-ки, а при деф.В12 ↑гомоцистеина и метилмалоновой к-ты

**Лечение (медикаментозное и немедикаментозное).**

•Витамин Цианокоболамин (В12) парентерально  1000 мкг ежедневно в теч недели,затем 1 р/нед на протяжении 4 недель

•Критерий эффективного лечения – на 3-4 день Ret-ый криз;

•По завершении курса – пожизненное введение В12 500мкг 1раз в 2 недели или курс профилактич.лечение 1-2 раза в год по 400 мкг ежедн 10-15 дней.

•Гемотрансфузия по жизненным показаниям

6. **Апластическая анемия: определение, этиология, патофизиология , клиническая картина.**

- это заболевание, характеризующееся глубокой панцитопенией в результате угнетения кроветворения, проявляющейся в преобладании жирового КМ над кроветворным

Классификация:

1)наследственные :

А) с общим поражением гемопоэза ( анеимя Фанкони, Эстрена-Дамешека)

Б)с избирательным поражением эритропоэза ( анемия Блекфона-Даймонда)

2)приобретенные:

Вирусы (HCV, HBV, HGV, B19)

Аутоиммунные заболевания

Лекарственные препараты (АБ, сульфаниламиды, преп.золота, антиконвульсанты, пеницилламин, ацетозоламид,нифедипин)

Химические соединения (бензол, инсектициды)

Ионизирующая радиация

3)идиопатическая

Патогенез:- нарушение созревания частично детерминированной стволовой клетки в результате генетических нарушений, воздействий некоторых веществ, иммунной реакции. Количество стволовых клеток уменьшается.

Клиническая  картина:

Приобретённая анемия

Заболевание может развиваться постепенно или начинаться остро, с быстро нарастающей панцитопенией, тяжёлым геморрагическим синдромом, инфекционными осложнениями.

​Анализ крови: нормохромная анемия, содержание ретикулоцитов может быть очень низким или несколько повышенным (обычно не более 2-3%), общее число лейкоцитов и тромбоцитов снижено.

​пунктате костного мозга: очень малая клеточность.

​трепанобиоптате: костномозговые пространства почти целиком заполнены жиром, очаги кроветворения редки и малоклеточны. Трепанобиопсия с иммунофенотипированием клеток костного мозга необходима для точной диагностики заболевания.

Анемия Фанкони

Начало клинических проявлений - в 5-10 лет. Характерны

​низкий рост,

​врождённые дефекты скелета (микроцефалия, возможно отсутствие лучевой кости или фаланг пальцев),

​аномалии мочеполовой системы (например, подковообразная почка),

​гипер- или гипопигментация кожи, умственная отсталость.

Диагностика:

1)Трехростковая цитопения

-Анемия Нв˂110г/л, нормохромная; нормоцитарная

Ret-цитопения (вплоть до полного отсутствия при некоторых формах)

- гранулоцитопения ˂2,0 \*109/л  (лейкопения за счет снижения содержания нейтрофильных гранулоцитов)

- тромбоцитопения (˂100,0\*109/л);

2) ↓ клеточности КМ и отсутс-ие мегакариоцитов по данным пунктата КМ

3) аплазия КМ в биоптате подвздошной кости (преобладание жирового КМ)

4)лихорадка, инфекционные осложнения, язвенно-некротические поражения слизистых, кожи, внутренних орагнов;

геморрагический синдром;

**7. Апластическая анемия: клиническая картина, лечение (медикаментозное и немедикаментозное).**

1. Аллогенная трансплантация костного мозга

2. Антилимфоцитарный (АЛГ)/ антитимоцитарный (АТГ) глобулин; при непереносимости, отсутствии препарата →

3.спленэктомия

4. Заместитильная трансфузионная терапия компонентами крови

(После купирования симптомов сывороточной болезни (~2 недели) – циклоспоринА (до 12-18мес.)

Спленэктомия или повторные курсы АЛГ/АТГ (при отсутствии эффекта в течение 3 – 6мес.)

Лимфоцитаферез при недостаточной эффективности иммуносупрессивной терапии

NB! Длительная (>4 недель) выжидательная тактика ведения больных, раннее назначение ГКС (за исключением купирования сывороточной болезни) ухудшают прогноз)

**8. Гемолитические анемии: определение, этиология, патофизиология.**

Гем.анемии – это группа заболеваний, для которых общим признаком является укорочение продолжительности жизни эритроцитов.

Патогенез:

В физиологических условиях продолжительность жизни эритроцитов составляет 100 - 120 дней. Стареющие эритроциты подвергаются секвестрации в синусах селезенки, а также в КМ. Образовавшийся в результате физиологического распада эритроцитов пигмент билирубин циркулирует в крови в виде свободного (неконъюгированного) билирубина, который транспортируется в печеночную клетку, где при участии ферментов соединяется с глюкуроновой кислотой. Образовавшийся билирубин-глюкуронид (конъюгированный) проникает из печеночных клеток в желчные ходы и выделяется вместе с желчью в кишечник. При гемолитических анемиях вследствие усиленного разрушения эритроцитов продолжительность их жизни укорачивается до 12 - 14 дней. Патологический гемолиз может быть преимущественно внутрисосудистым. Внутриклеточный распад эритроцитов происходит в клетках ретикулогистиоцитарной системы, главным образом в селезенке, и сопровождается ↑ в сыворотке свободного билирубина, ↑ экскреции уробилина с мочой и калом, наклонностью к образованию камней в желчном пузыре и протоках. При внутрисосудистом гемолизе гемоглобин поступает в повышенном количестве в плазму и выделяется с мочой в неизмененном виде или в виде гемосидерина, который может откладываться во внутренних органах (гемосидероз). По течению гемолиз может быть острым или хроническим. Все гемолитические анемии делятся на две большие группы: наследственные и приобретенные.

   Наследственные гемолитические анемии являются следствием различных генетических дефектов в эритроцитах, которые становятся функционально неполноценными и нестойкими.

Наследственный микросфероциттоз (б-нь минковского-шоффара) В основе лежит генетический дефект белка мембраны эритроцита. Имеющаяся аномалия мембраны приводит к проникновению в эритроцит избытка ионов натрия и повышенному накоплению в нем воды, вследствие чего образуются сферические эритроциты (сфероциты)→не обладают способностью деформироваться в узких участках кровотока, например при переходе в синусы селезенки→ замедлению продвижения эритроцитов в синусах селезенки, отщеплению части поверхности эритроцита с образованием микросфероцитов и постепенной их гибели. Разрушенные эритроциты поглощаются макрофагами селезенки. Постоянный гемолиз эритроцитов в селезенке ведет к гиперплазии клеток ее пульпы и увеличению органа. В связи с усиленным распадом эритроцитов в сыворотке повышается содержание свободного билирубина. Поступающий в повышенном количестве в кишечник билирубин выводится из организма с мочой и главным образом с калом в виде стеркобилина. Суточное выделение стеркобилина при наследственном микросфероцитозе превышает норму в 10 - 20 раз. Следствием повышенного выделения билирубина в желчь является плейохромин желчи и образование пигментных камней в желчном пузыре и протоках.

Наследственные гем. анемии, связанные с дефицитом активности ферментов

 Эта неоднородная группа заболеваний обозначается также как несфероцитарные гемолитические анемии. В отличие от микросфероцитоза они характеризуются нормальной формой эритроцитов с тенденцией к макропланоцитозу, нормальной или повышенной осмотической резистентностью эритроцитов, рецессивным типом наследования, отсутствием эффекта от спленэктомии.

Этиология и патогенез

Дефицит активности некоторых ферментов эритроцитов, в результате чего эритроциты становятся чувствительными к воздействию различных веществ растительного происхождения, лекарственных средств. Наиболее распространенной среди этой группы заболеваний является острая гемолитическая анемия, связанная с дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы (Г-6-ФДГ).У детей с недостаточностью Г-6-ФДГ может проявиться фавизм (гем.анемия, связанная с вдыханием пыльцы растений vicia fava илис употреблением в пищу консуких бобов). При низкой активности Г-6-ФДГ в эритроцитах нарушаются процессы восстановления никотинамиддинуклеотидфосфата (НАДФ) и превращения окисленного глютатиона в восстановленный, предохраняющий эритроцит от разрушающего действия потенциальных гемолитических агентов (фенилгидразин, некоторые медикаменты, бобовые и т.д.). Гемолиз происходит преимущественно внутрисосудисто. Кожа и внутренние органы желтушны. Отмечается увеличение и полнокровие печени и селезенки, умеренное увеличение и набухание почек. Микроскопически в почечных канальцах обнаруживают гемоглобинсодержащие цилиндры. В печени и селезенке наблюдается макрофагальная реакция с наличием в макрофагах гемосидерина.

Талассемии - группа наследственных гемолитических анемий (гипохромных и микроцитарных), обусловленных укорочением или отсутствием одной из цепей Нb. Тип нарушенной цепи определяет тяжесть заболевания.

Патогенез: в крови взрослого человека циркулируют эритроциты, содержащие разные типы Нb, отличающиеся друг от друга составом цепей глобина, с преобладанием Нb взрослого типа - НЬА. Молекулы Нbсодержат четыре полипептидные цепи глобина, соединённые попарно. Избыток непарных глобиновых цепей индуцирует образование нерастворимых тетрамеров, абсорбирующихся на мембранах эритроцитов и повреждающих их. Изменённая мембрана делает эритроидные клетки мишенями для собственных фагоцитов. Разрушение эритроцитов в костном мозге приводит к усиленному эритропоэзу и как следствие к дисплазии и деформации костей уже в детском возрасте. Хроническая (чаще тяжёлая) анемия приводит к нарушению физического и психического развития больного. Происходит значительное увеличение печени и селезёнки вследствие массивного разрушения эритроцитов, экстрамедуллярного (внекостномозгового) гемопоэза, вторичного гемохроматоза (отложение железа в клетках), возникающего при многочисленных трансфузиях.

Серповидно-клеточная анемия - наследственная гемоглобинопатия, получившая своё название по серповидной форме эритроцитов, циркулирующих в крови. Характеризуется умеренно выраженной хронической гемолитической анемией, рецидивирующими острыми болевыми кризами и повышенной восприимчивостью к инфекционным заболеваниям (главным образом Streptococcus pneumoniae). Причиной заболевания служит патологический ген, формирующий аномальный HbS, в молекуле которого вместо глутаминовой кислоты в 6-м положении бета-цепи находится валин.

Патогенез: HbS в условиях гипоксии полимеризуется с формированием длинных цепей, изменяющих форму эритроцитов (они становятся серповидными). Серповидные эритроциты вызывают увеличение вязкости крови, стаз, создают механическую преграду в мелких артериолах и капиллярах, приводя к ишемии (с чем связаны болевые кризы). Кроме того, серповидные эритроциты менее устойчивы к механическим воздействиям, что приводит к их гемолизу. Массивное разрушение клеток активирует систему свёртывания крови. Повышается тромбообразование. Тромбы мелких сосудов приводят к ишемии тканей (например, костного мозга, миокарда, нервной ткани).

Аутоиммунная гемолитическая анемия

Вызывается антителами, которые взаимодействуют с эритроцитами при температуре 37ºС (гемолитическая анемия с тепловыми антителами) или <37 º С (с холодовыми агглютининами). Гемолиз, как правило, экстраваскулярный.

Гемолитический криз – острое начало, повышение температуры тела, желтуха, признаки анемии, спленомегалия, ретикулоцитоз в ОАК.

Подтверждается прямой пробой Кумбса (прямой антиглобулиновый тест)

Лечебные мероприятия зависят от причины, включают: ГКС, в/в иммуноглобулины, иммунодепрессанты, спленэктомию, отмену препаратов. Вызвавщих гемолиз

**9. Гемолитические анемии: клиническая картина, диагностика.**

Наиболее часто встречающиеся формы гемолитической анемии:

Наследственные (врождённые) формы гемолитической анемии:

Мембранопатии эритроцитов (нарушение строения эритроцитов):

микросфероцитарная, овалоцитарная, акантоцитарная.

Энзимопенические (ферментопенические) — анемии, связанные с нехваткой какого-либо фермента.

связанные с дефицитом ферментов пентозо-фосфатного ряда,

связанные с дефицитом ферментов гликолиза,

связанные с дефицитом ферментов, участвующих в образовании, окислении и восстановлении глутатиона,

связанные с дефицитом ферментов, участвующих в использовании АТФ,

связанные с дефицитом ферментов, участвующих в синтезе порфиринов.

Гемоглобинопатии:

гемоглобинопатии качественные (Серповидно-клеточная анемия)

талассемия (нарушение синтеза одной из 4 молекулярных цепей гемоглобина).

Приобретённые формы гемолитической анемии:

1)Иммунные – прямой антиглобулиновый тест (проба Кумбса) +

А)Аутоиммунные: первичные или вторичные

   В зависимости от типа АТ:

  1.с непоными тепловыми агглютининами (80%всех больных)

   2. с полными холодовыми агглютининами (12-15%)

   3. с тепловыми гемолизинами

  4. с двухфазными холодовыми гемолизинами Доната-Ландштейнера

Б) Связанные с приемом ЛС (иммунный ответ)

В) Аллоиммунные: гемолитич.б-нь н/в, трансфузионные реакции

2)Неиммунные

Инфекции,

ЛС (неиммунный мех-м),

Механическая травма ЭР ( микрососуд.гемолиз, тромботическая тромбоцитопен.пурпура, гемолитико-уремич.с-м, эклампсия, HELP-син-м берем-х – это гемолиз,↑ фер-ов печени, тромбоцитопения)

Приобретенные дефекты мембран (пароксизмальная ночная Нв-урия, заб-ия печени, гипофосфатемия)

Термическое воздействие

Токсическое возд-ие Меди,Свинца, Яда насекомого/змеи

Осмотический лизис

Гиперспленизм

ДИАГНОСТИКА.

Анемический синдром в сочетании с желтухой (желтушность кожи и слизистых, потемнение мочи и кала)

Спленомегалия

В ОАК: анемия, ретикулоцитоз, патологические формы эритроцитов, ↑ СОЭ

В б/х анализе: гипербилирубинемия (за счет непрямого)

↑ уробилина в моче и стеркобилина в кале. Нв-урия-красная моча

**10. Гемолитические анемии: лечение (медикаментозное и немедикаментозное).**

Если гемолиз ЛЕГКОЙ степени – лечение не требуется

Если средней/тяжелой → терапия ГКС → если + эффект, то наблюдение, если – эффект, то Ритуксимаб →спленэктомия → если + эффект, то наблюдение, если – эффект, то лечение Иммуносупрессантами

**- ГКС,** которые практически всегда прекращают или уменьшают гемолиз. Необходимым условием гормональной терапии является достаточная дозировка и длительность. В острой фазе назначают преднизолон в больших дозах - 60 - 80 мг/сут (из расчета 1 мг/кг массы) или эквивалентные дозы других глюкокортикоидов. После наступления ремиссии доза преднизолона постепенно уменьшается. Поддерживающая доза составляет 5 - 10 мг/сут. Лечение проводится на протяжении 2-3 месяцав, до исчезновения всех признаков гемолиза и негативации пробы Кумбса.

**иммунодепрессанты (**6-меркаптопурин, азатиоприн, хлорамбуцил), а также противомалярийные препараты (делагил, резохин). Особенно выраженный эффект иммунодепрессанты оказывают при аутоиммунной гемолитической анемии, связанной с холодовыми агглютининами. Доза 6-меркаптопурина и азатиоприна составляет 100 - 150 мг/сут, хлорамбуцил назначают в дозе 10 - 15 мг. При рецидивирующих формах заболевания и отсутствии эффекта от применения глюкокортикоидов и иммунодепрессантов показана спленэктомия.

Гемотрансфузии у больных аутоиммунной гемолитической анемией следует проводить только по жизненным показаниям (резкое падение гемоглобина, сопорозное состояние). Рекомендуется специально подбирать доноров, чьи эритроциты дают отрицательную пробу Кумбса.