

### Задача 4.14.1.

Девочка С., 1 года 3 мес., поступила на обследование с жалобами на беспокойство, цианоз и резкое похолодание кончиков пальцев рук, отказ от еды, общую слабость, похудание, потливость, периодические подъемы температуры до 39. Настоящее заболевание началось три недели назад на фоне полного здоровья. Ребенок был госпитализирован в ЦРБ, в ан. крови СОЭ 30мм/ч, лейкоцитоз 12 Г/л. На ЭхоКГ признаки перикардита. Переведена в кардиологическое отделение. При осмотре девочка вялая, постоянно плачет. Не сидит, не ходит, не стоит. Кожа и слизистые бледные, с восковидным оттенком, мраморность кожи, древовидное ливедо на коже спины, цианоз кожи дистальных фаланг пальцев рук с черным оттенком, подобные изменения, но чуть менее выраженные и на пальцах стоп, ладони и стопы холодные, гангрена подушечки 3 пальца левой кисти. Выраженная лимфоаденопатия. Мышечная гипотония. Одышка и тахикардия в покое. Дыхание ослабленное, проводится во все отделы, хрипов нет. Границы относительной сердечной тупости не изменены, тоны сердца приглушены, ритмичные, систолический шум на верхушке сердца, без проведения, акцент 2 тона над легочной артерией. Живот мягкий, безболезненный, печень +3см, селезенка не пальпируется. Отеков нет. Суставы не изменены. Отправления не нарушены.

*В анализе крови* анемия средней степени тяжести, выраженный тромбоцитоз, лейкоцитоз до 38 Гига/л, нейтрофилез без сдвига, СОЭ 34 мм/ч.

*В биохимическом анализе крови* диспротеинемия с повышением  $\alpha_2$  и гамма-фракции глобулинов, СРБ +++ , LE–клетки не найдены. Тесты на антифосфолипидный синдром отрицательные.

*В коагулограмме* признаки гиперкоагуляции. *Анализ мочи* без патологии.

*По Эхо-КГ, ЭКГ* – признаки перикардита (сепарация листков перикарда 6 мм), признаков поражения других оболочек сердца не выявлено.

*На УЗИ органов брюшной полости и почек* - умеренная гепатоспленомегалия.

Выберите правильный вариант диагноза:

1. Системный васкулит, активность 3 степени, острое течение.
2. Системный васкулит - ювенильный полиартериит, острое течение, активность 3 степени.
3. Системный васкулит - ювенильный полиартериит, сухая гангрена подушечки 3 пальца левой кисти, перикардит, анемия средней степени, острое течение, активность 3 степени.